FACULTE DE MEDECINE DE PARIS.

Année 1955

692 No.

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

SPINNER Jocelyne, Lionnelle

née NACHTIGAL

née le 19 février 1927, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1955

CONTRIBUTION A L'ETUDE de la DERMATOMYOSITE CHEZ L'ENFANT.

Président : M. Julien MARIE, Professeur

F A C U L T E D E M E D E C I N E D E P A R I S .

Année 1955 T H E S E No.

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E
(Diplôme d'Etat)

par

S P I N N E R Jocelyne, Lionnelle

née NACHTIGAL

née le 19 février 1927, à Paris

R. UNIV. BIBLIOTHEEK GRONEN

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 1955

C O N T R I B U T I O N A L' E T U D E
de la
D E R M A T O M Y O S I T E C H E Z L' E N F A N T

Président : M. Julien MARIE, Professeur

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MES PARENTS,

en témoignage de ma profonde affection

A MON MARI,

mon meilleur ami et camarade

A MES SOEURS,

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS.

A Monsieur le Professeur MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale

à la Faculté de Médecine de Paris.

Médecin des Hôpitaux,

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet et nous faire l'honneur de présider cette Thèse.

A TOUS MES MAITRES

des Hôpitaux et de la Faculté

A Monsieur le Docteur ZILLHARDT

Médecin-Chef des Services

de Pédiatrie et de Contagieux de l'Hôpital de Colmar

Chevalier de la Légion d'Honneur

En remerciement de la bienveillance qu'il nous a témoignée

A Monsieur le Docteur ELIACHAR

Médecin-Assistant

de l'Hôpital des Enfants Malades

Qui a bien voulu nous conseiller pour ce travail .

DOYEN HONORAIRE :

M. Baudouin ,

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Brindeau, Cadenat, Carnot, Chabrol, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Gougerot(H.), Guillain, Harvier, Laubry, Lemaître, Lemierre, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mulon, Olivier(E.), Ombrédanne, Sannié, Sézary, Tanon.

DOYEN.....Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR.....Jean VERNE

1. - PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie pathologique		DELARUE (A.)
Bactériologie		GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports		CHAILLEY-BERT(P.)
Biologie médicale		VERNE(J.)
Cancérologie médicale et sociale		HUGUENIN(R.)
Carcinologie		OBERLING(C.)
Chimie médicale		N...
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu	BROCQ(P.)
	Broussais	DE GAUDART-D'ALLAINES(F.)
	Salpêtrière	MONDOR(H.)
	Cochin	QUENU(J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique		MERLE D'AUBIGNE(R.)
Clinique de cardiologie		DONZELOT(E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie		FEVRE(M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire		MONOD(R.)
Clinique de la tuberculose		BERNARD(E.)
Clinique de neuro-chirurgie		PETIT-DUTAILLIS(D.)
Clinique de puériculture		LELONG(M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEGOS(R,)
Clinique des maladies du sang		CHEVALLIER(P.)
Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE(T.)
Clinique des maladies des enfants		DEBRE(R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale		DELAY(J.)
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO(P.)
Clinique médicale	Hôtel-Dieu	BENARD(H.)
	Bichat	LAROCHE(G.)
	Cochin	MOREAU(R.)
	Broussais	DE GENNES(L.)

MM.

Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique.....JUSTIN-BESANÇON(L.)
Clinique médicale propédeutique .....PASTEUR VALLERY-RADOT(L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition....BOULIN(R.)
Cliniques obstétricales..Tarnier.....LANTUEJOUL(P.)
Baudelocque.....LEVY-SOLAL(E.)
Port-Royal.....LACOMME(M.)
Clinique ophtalmologique.....VELTER(E.)
Clinique oto-rhino-laryngologique.....AUBIN(A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires(chaire à titre personnel).RICHET(C.)
Clinique psychiatrique infantile.....HEUYER(C.)
Clinique rhumatologique et sociale.....COSTE(F.)
Clinique stomatologique.....DECHAUME(M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale.....SENEQUE(J.)
Clinique thérapeutique médicale.....LEMAIRE(A.)
Clinique urologique.....FEY(B.)
Embryologie.....GIROUD(A.)
Génétique.....LAMY(M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie..MOUQUIN(M.)
Histologie.....CHAMPY(C.)
Hygiène et clinique de la première enfance..CATHALA(J.)
Hygiène et médecine préventive.....JOANNON(C.)
Médecine du Travail.....DESOILLE(H.)
Médecine légale.....PIEDELIVRE(R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicaleGALLIARD(H.)
Pathologie chirurgicale.....MENEGAUX(G.)
Pathologie exotique.....LAVIER(G.)
Pathologie expérimentale et comparée.....LENEGRE(J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale(chaire à titre personnel).....MEPKLEN(F.-P.)
Pathologie médicale.....BARIETY(M.)
Pathologie et thérapeutique générales.....GARCIN(J.)
Pédiatrie sociale.....MARIE(J.)
Pharmacologie et matière médicale.....HAZARD(R.)
Physico-chimie médicale(chaire à titre personnel)..... DOGNON(A.)
Physiologie.....BINET(L.)
Physique médicale.....STROHL(A.)
Radiologie médicale.....DESGREZ(H.)
Technique chirurgicale.....MOULONGUET(P.)
Thérapeutique.....TURPIN(R.)

11. - PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.

Anatomie....DEBEYRE(J.)
DELMAS(A.)Pr.s.ch.
Anatomie pathologique
N...
GAUTHIER-VILLARS
(MlleP.)Pr.s.ch.
BUSSER(F.)
GOUYGOU(C.)

Bactériologie....FASQUELLE(R.)
NEVOT(A.)
Biologie médicaleBOURLIERE(F.)
Chimie médicale..ETTORI(J.)Pr.s.ch
JAYLE(M.F.) "
SCHAPIRA(G.)
Dermato-syphiligraphie
DUPERRAT(F.)

Histologie....BULLIARD(H.)Pr.s.c.
COUJARD(R.)
N...
Hydrologie...DEBRAY(C.)
Hygiène.....BOYER(J.)
DEPARIS(M.)
Médecine légale et du travail..DEROBERT(L.)
GAULTIER(M.)
HADENGUE(A.)
NeurochirurgieDAVID(M.)
Neurologie....SEZE(S.de)
Obstétrique...GRASSET(J.)
LEPAGE(F.)
MAYER(M.)
MERGER(R.)
MORIN(P.)
VARANGOT(J.)
Ophtalmologie.OFFRET(G.)
DESVIGNES(P.)
Orthopédie....JUDET(R.)
Oto-rhino-laryngologie
HALPHEN(E.)Pr.s.ch.
AUBRY(M.)
MADURO(R.)
Parasitologie.BRUMPT(L.)
CHABAUD(A.)
Pathologie chirurgicale
ABOULKER(P.)
BAUMANN(J.)
GOSSET(J.)
HUGUIER(J.)
LAURENCE(G.)
LEGER(L.)
LORTAT-JACOB(J.)
OLIVIER(Cl.)
PADOVANI(P.)
POILLEUX(M.)
ROUX(M.)
RUDLER(J.-C.)
VERNE(J.-M.)
Pathologie expérimentale
N...

Pathologie médicale
BERNARD(J.)
BOUDIN(J.)
CASTAIGNE(P.)
CONTE(M.)
DECOURT(J.)
DOMART(A.)
DREYFUS(Gilbert)
FAUVERT(R.)
HAMBURGER(J.)
KOURILSKY(R.)
LAMOTTE(M.)
LAROCHE(C.)
MILLIEZ(P.)
PEQUIGNOT(H.)
PERRAULT(M.)
RAMBERT(P.)
THIEFFRY(St.)
TURIAF(J.)
Pédiatrie....JOSEPH(R.)
LAPLANE(R.)
N...
PharmacologieLEVY(Mlle.J.)Pr.s.c.
CHEYMOL(J.H.)Pr.s.c.
Physiologie..BARGETON(D.)Pr.s.c.
PARROT(J.L.)
Physique médicale
DJOURNO(A.)Pr.s.c.
GOUGEROT(L.)
Pneumo-Phtisiologie
KREIS(B.)
Psychiatrie..BARUK(H.)
Psychiatrie infantile
MICHAUX(L.)
Stomatologie.CERNEA(P.)
CHAPUT(Mme A.)
ThérapeutiquePERRAULT(M.)
chargé de l'enseign.
Urologie.....KUSS(R.)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES et AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens.

MM. BRINDEAU (A.)(Obstétrique),GATELLIER(J.)(Clinique chirurgicale),

LE LORIER(V.)(Obstétrique),VAUDESCAL(R.)(Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE(A.)	Clinique médicale	SOULIE(E.)
	PATEL(J.)	Clinique obstétricale	ECALLE(G.)
	SICARD(A.)	Clinique ophtalmologique	RENARD(G.)
Clinique médicale.	BROUET(G.)	Clinique urologique	COUVELAIRE(R.)
	CACHERA(R.)		
	HAGUENAU(M.) Pr.s.ch.		
	MARCHAL(G.)		

Secrétaire général de la Faculté .....MOREL(J.)
Secrétaire.....Mlle CHAINTREUIL(G.)

Conservateur,chargé de la direction... ....Docteur HAHN(A.)
Conservateur.....Mlle GOICHON
Bibliothécaires.....Mlles. DUMAITRE(P.)
LE NOIR(G.),METIN(F.)
QUIEVREUX(E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les disertations qui lui seront présentées,doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- INTRODUCTION. -

Affection aigue,subaigue,ou chronique,d'étiologie inconnue,entrant dans le cadre des " collagénoses ",de fréquence égale dans les deux sexes,la Dermatomyosite est cliniquement caractérisée par l'association de signes cutanés: oedème et dermatose,et de manifestations musculaires.

Le pronostic,particulièrement sombre chez l'enfant jusqu'à ces dernières années,semble avoir été très amélioré par l'avénement des nouvelles thérapeutiques hormonales: A.C.T.H. et Cortisone.

- HISTORIQUE. -

Observée pour la première fois, en France, par POTAIN en 1875, la Dermatomyosite fut surtout étudiée par les auteurs allemands et anglo-saxons. HEPP, WAGNER et UNVERRICHT décrivent simultanément la maladie en 1887. C-est ce dernier qui crée le terme de Dermatomyosite pour montrer l'association du syndrome musculaire aux lésions cutanées, auxquelles il accorde d'ailleurs la première place.

En 1906, PETGES et CLEJAT décrivent une affection voisine qu'ils nomment "POIKILODERMATOMYOSITE".

Ultérieurement les communications se font plus fréquentes et, en 1939, SCHUERMANN peut en réunuir 263 cas, dont 47 concernent des enfants en dessous de 15 ans.

Vers 1947, MALAGUZZI Valeri publie 117 cas relevés dans la littérature.

Durant les années suivantes, des communications de plus en plus nombreuses insistent particulièrement sur les effets des nouveaux traitements hormonaux appliqués à cette maladie.

La Dermatomyosite, tenue primitivement pour rare dans le jeune âge, se révèle être d'une relative fréquence chez l'enfant et l'adolescent.

SELANDER, en 1950, LAMY, en 1953, en rapportent une vingtaine de cas avant 7 ans. Cependant l'affection parait plus fréquente entre 7 et 12 ans, ainsi qu'en témoignent les observations françaises de ces dernières années.

- ETUDE CLINIQUE. -

- Phase de début. -

-:-:-:-:-:-:-

Le trait marquant de la dermatomyosite est son début habituellement insidieux. Il se fait par l'un des trois principaux signes constituant le tableau de la période d'état:

- ce peut être une fatigabilité musculaire progressive qui, jointe à des myalgies et parfois à un état fébrile, va faire porter le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu (CLEMENT)

- ailleurs, c'est un érythème qui en constitue le premier signe, atteignant la face ou les autres parties découvertes. Très polymorphe, il peut prendre le type scarlatiniforme, comme dans une observation récente de THIEFFRY.

- plus rarement, le prèmier symptôme sera constitué par l'oedème.

Par ailleurs, il n'est pas rare que ce début ait été précédé d'un épisode infectieux aigu: grippe, sinusite, amygdalite (11 cas sur 40 étudiés par O'LEARY et WAISMAN), scarlatine (DEGOS), angine (CLEMENT).

Le tableau se complète peu à peu au cours d'une période plus ou moins longue pouvant s'étendre sur plusieurs mois(6 mois dans une observation de CLEMENT,11 mois dans notre observation 2),ou bien ne durer que quelques semaines (6 semaines dans l'observation 1).

Il s'agit là d'une période essentiellement trompeuse,au cours de laquelle on a pu porter des diagnostics aussi divers que:rhumatisme articulaire aigu,maladie de Guillain et Barré, polynévrites,poliomyélite antérieure aigue,scarlatine,acrodynie,néphrite,néphrose,myopathie,etc.

- Phase d'état -

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Lorsque l'affection est constituée,on observe des signes cutanés : érythème et oedème,et des signes musculaires,dont la simultanéité constitue le trait remarquable de la maladie.Plus accessoirement,on peut observer une atteinte des muqueuses,des séreuses,des viscères et,presque toujours,un fléchissement marqué de l'état général.

1 - Signes cutanés .

A.- Eruption

La topographie des lésions cutanés est sans rapport avec celle de l'atteinte musculaire.

Les manifestations sont souvent symétriques et prédomi-

nent généralement aux régions découvertes.

Débutant le plus souvent à la face ,au voisinage des orbites,où elles prennent un aspect en ailes de papillon,elles gagnent ensuite les régions mastoidiennes,le cou,le cuir chevelu,où elles peuvent être accompagnées d'une chute des cheveux.Elles atteignenet les membres supérieurs: épaules,bras et avant-bras, où elles prédominent : au voisinage des articulations et sur les faces d'extension.Elles recouvrent le dos des mains et tendent à se ramifier en bandes sur la face dorsale des doigts. L'éruption peut atteindre le tronc,en particulier les régions pré-sternale et fessière,et s'étendent aux membres inférieurs (purpura des membres inférieurs éruption de la face interne des cuisses - observation 1 - atteinte du membre inférieur droit - observation 2 -).

L'aspect des lésions est essentiellement polymorphe,et on peut rencontrer:

- des érythèmes rosés(décrits par KEIL)
- des placards érythémato-infiltrés
- des éléments érythémato-squameux
- des éléments vésiculo-bulleux,verruqueux,ulcéro-nécrotiques.
- du purpura,des pétéchies
- des lésions rappelant celles de l'érythème noueux
- de fines télengectasies donnant une coloration héliotrope aux paupières,siège habituel de cette manifestation.

Toutes ces lésions peuvent être plus ou moins associées entre elles. Elles sont souvent prurigineuses.

A l'éruption succèdent fréquemment des zones de pigmentation ou de dépigmentation, surtout localisées à la face, et des zones d'atrophie cutanées.

B.- Atrophie

L'atrophie est,en régle, secondaire aux manifestations précédentes, mais elle peut sembler primitive.

Elle forme des plages où la peau, amincie, tendue, lisse ou écailleuse, adhère aux plans profonds. Au palper, non seulement la peau et le tissu sous-cutané, mais aussi le muscle, comme nous le verrons plus loin, s'épaississent, s'indurent à des degrés divers, deviennent moins élastiques. La face devient figée, rappelant alors la sclérodermie.

Des télangiectasies, des plages achromiques, des zones pigmentées peuvent s'ajouter à l'atrophie, pour réaliser l'aspect décrit par PETGES dans la poikilodermatomyosite.

On a signalé à une phase tardive des calcifications sous-cutanées visibles à la radiographie (THYRESSON).

C.- Oedème.

Deuxième manifestation caractéristique de la maladie, il peut être localisé aux parties atteintes, déformant les membres, bouffissant la face, ou bien se généraliser.

Parfois fugace, il évolue irrégulièrement avec des alterna-

tives de régression et d'augmentation.

C'est une infiltration ferme,ne prenant pas le godet,pseudo-myxoedémateuse.

2 - Signes musculaires.

Ils sont tout à fait caractéristiques et constituent le deuxième élément important du tableau clinique.

Les lésions touchent uniquement la musculature striée;cependant les muscles lisses pourraient être intéressés (NOEL, DUVERNE et COUDERT, DE GRACIANSKY). La distribution est volontier bilarérale et symétrique.Elle prédomine à la racine des membres, aux muscles des ceintures scapulaire (deltoide,biceps, triceps) et pelvienne (extenseurs,fléchisseurs), pouvant s'étendre aux extrémités distales,aux muscles dorsaux et pectoraux,aux muscles du cou.

L'extrême diffusion de cette atteinte est remarquable.Elle peut, en effet, intéresser la face (atteinte des masséters avec trismus: O'LEARY, CHARLEUX, WAISMAN), l'oeil (diplopie: LISSMANN, PILCHER; muscle releveur de la paupière droite dans un cas de FURTADO et ALLAIN), les sphincters (O'LEARY, WASSILIEFF, SUNDE).

L'atteinte musculaire peut devenir grave et mettre en jeu le pronostic vital lorsqu'elle touche les abdominaux, le diaphragme, les intercostaux - atteinte traduite par des crises dyspnéiques,de la toux, - et surtout lorsqu'elle intéresse les muscles de la vie de relation;nous y reviendrons.

Pour certains,l'atteinte d'une partie isolée du muscle serait tout à fait caractéristique (ATHOFF et EGER).

Du point de vue fonctionnel, le malade se plaint de fatigue générale, de douleurs spontannées et provoquées par la mobilisation et la pression des masses musculaires,ainsi que d'une diminution progressive de la force musculaire, pouvant géner les mouvements et aboutir à une impotence fonctionnelle totale (dans notre Observation 1, la malade ne pouvait plus s'assoir).

La palpation montre des signes variables: la consistance des muscles peut être normale, mais elle est,en règle, modifiée.

En effet, après un stade d'oedème qui donne aux masses musculaires une consistance molle et pateuse, on assiste à une fonte musculaire progressive au cours de laquelle les muscles s'atrophient, s'amincissent, deviennent durs, d'une dureté ligneuse, limitant le jeu articulaire normal et pouvant aboutir à une pseudo-ankylose.

Ces troubles peuvent entrainer des modifications des réflexes tendineux. Parfois normaux, ils sont le plus souvent diminués ou abolis, sans qu'il existe pour autant une atteinte nerveuse.

Il nous faut insister tout particulièrement sur la gravité de l'extension à la musculature pharyngée qui, dans l'observation 1, a failli emporter la malade. Cette atteinte n'est pas rare et doit être systématiquement recherchée (27 cas sur 40, dans l'étude d'O'LEARY). Elle peut être au premier plan du tableau clinique, au point même d'égarer le diagnostic, mais, quelle que soit son intensité, sa recherche doit être minutieuse pour permettre la mise en oeuvre rapide d'une thérapeutique salvatrice.

Elle s'objective par:

- des anomalies de la phonation (voix nasonné, puis aphone)

- des troubles de la déglutition surtout (dysphagie,engouement,fausses routes,rejet de liquides par le nez,accès de suffocation).

L'atteinte peut être atténuée et ne se traduire que par une immobilité du voile, ou une dysphagie isolée (THIEFFRY).Elle peut être plus diffuse et toucher les muscles pharyngés (LE COUTANT,BELLONE). Elle pourrait atteindre la musculature lisse de l'oesophage (COSTE et BRUNEL) et de tout le tube digestif et expliquer ainsi certains troubles du transit (DE GRACIANSKY) et certaines anomalies radiologiques (WEINGER).

Cette atteinte musculaire peut être précisée et enregistrée grâce à l'électromyogramme.

Electromyogramme. - Il donne généralement un tracé caractéristique:

- potentiels d'action des unités motrices très sous-voltés,polyphasiques,crochetés et souvent étalés

- parfois fibrillation musculaire

Il constitue un examen précieux du double point de vue : diagnostique et évolutif.

Il permet, en effet, d'établir un diagnostic dans les cas où l'atteinte musculaire reste cliniquement latente.

Par ailleurs, le tracé s'améliore parallèlement à la régression des lésions.

3 - Signes généraux.

Ils sont constants et précoces.

La fièvre est irrégulière, intermittente, élevée au cours des poussées évolutives, modérée ou absente lors des rémissions.

L'état général est le plus souvent très altéré: l'asthénie est intense, l'amaigrissement considérable avec des sueurs profuses.

Du point de vue sanguin, on constate parfois une anémie modérée; la formule leucocytaire est variable: tantôt leucocytose avec polynucléose et lymphopénie, tantôt nombre normale de leucocytes avec augmentation des lymphocytes et des monocytes. L'éosinophilie est fréquente.

La vitesse de sédimentation est accélérée.

4 - Autres symptômes.

Ils sont beaucoup moins constants, mais certains d'entre eux n'en sont pas moins caractéristiques.

La dermatomyosite, maladie atteignant essentiellement la peau et le muscle, peut toucher également les viscères, les muqueuses, les séreuses, les os, l'oeil, le système ganglionnaire, etc.

A.- Troubles trophiques.

Ils ne sont pas rares, mais apparaissent tardivement.

On peut rencontrer:

- des dépôts de calcium formant des nodules sous-cutanés surtout périarticulaires. (7 cas sur 26 dans le travail de

WEDGOOD).

- des ulcérations cutanées torpides donnant issue à cette substance calcaire sous forme solide ou semi-solide (PETGES , WEDGWOOD).

B.- Troubles vaso-moteurs et des phanères.

Ils sont signalés dans diverses observations:

- crises d'acrocyanose (SUNDE),
- rougeur des extrémités ,
- alopécie (SUNDE,O'LEARY).

C.- Atteinte des muqueuses.

Son siège est variable.

- la muqueuse buccale peut être touchée (KRABBE, ELLINGTON) avec sécheresse de la bouche.- Des auteurs allemands ont décrit une gingivite hémorragique.- PETGES a observé des taches opalines, arborescentes, sur la face interne des joues, et, au niveau du voile, des vaisseuax dilatés formant un réseau télangiectasique.

Dans notre Observation 1,les lèvres sont épaisses, érrodées et rouges. La muqueuse bucco-pharyngée est très enflammée avec piqueté rouge sombre sur le voile.- Il n'y a pas de dysphagie.

- l'atteinte des muqueuses pharyngée et laryngée peut être,en partie, responsable des troubles de la voix.

- la muqueuse nasale peut de même être touvhée (OPPENHEIM, RIDDLE, SCHUERMANN), alors que LISSMAN décrit des lésions

conjonctivales.

- des ulcères multiples de l'intestin (jéjunum, rectum) et de l'oesophage, sont rapportés par KARELITZ et WELT d'une part, KINNEY, MAHER et WAINGER d'autre part, accompagnés de dysphagie, douleurs abdominales , diarrhée et moeléna.

Ainsi,les muqueuses sont assez fréquemment atteintes (20% des cas pour SCHUERMANN) et ces lésions sont normalement associées aux signes cutanés habituels de la maladie.Ces dernières se manifestent par une réaction congestive et oedémateuse intense, accompagnée d'hypersécrétion et d'érosion. - A un degré de plus,il y a ulcération.

D.- Atteinte des séreuses.

Elle est rare.- Cependant FAHR et O'LEARY ont signalé l'existence de péricardite. De leur côté WAINGER et LEVER ont décrit des altérations du tissu adipeux entourant le péricarde.

- Les épanchement pleuraux paraissent un peu plus fréquents. Ils sont signalés par PETGES, ELLINGTON, WAINGER et par DAVIDSON, WOLF et WILENS.

- Le péritoine peut également être touché.

- Quant aux méninges, le liquide céphalo-rachidien fut toujours trouvé normal.

E.- Articulations.

Elles sont peu intéressées.

On note quelques douleurs articulaires,une diminution de la mobilité, conséquence non d'une atteinte des articulations,mais

de la tension anormale des muscles et de l'oedème, cet état pouvant aboutir à une pseudo-ankylose.

F.- Système nerveux.

L'atteinte nerveuse est constétée. Elle existerait dans 15% des cas (SCUERMANN), SENATOR décrit une neurodermatomyosite, DE MORSIER une encéphalodermatomyosite. D'autres auteurs nient son existence.(KRIEGSMANN et GUNTHER).

Cependant, des troubles périphériques et centraux sont rapportés dans diverses observations.

- Dans notre observation de Poikilodermatomyosite, les lésions cutanées affectent une topographie radiculaire.

- DEBRE et THIEFFRY observent une aréflexie tendineuse dans deux cas.

- Les nerfs craniens sont toujours indemnes.

- Quant au système nerveux central, DE MORSIER a rapporté,en 1952, l'observation d'une femme atteinte de dermatomyosite et ayant présenté des convulsions bravais-jacksoniennes, une hémiplégie régressive et un état confusionnel.

- CLEMENT a publié en 1952 également une dermatomyosite chez un enfant de 13 ans, dont l'évolution fut émaillée de crises convulsives bravais-jacksoniennes avec anomalies de l'électroencéphalogramme. Le traitement cortisonique auquel était soumis cet enfant rend toutefois difficile l'interprétation des accidents convulsifs.

G.- Coeur.

Il est inconstamment touché.

Des cas de myocardite sont signalés avec altérations des tracés électrocardigraphiques. Le plus souvent on note une diminution de l'amplitude de QRS, des anomalies de T, qui est aplati dans les précordiales, et même, dans un cas, une inversion de T en D_2.

Beaucoup plus fréquente est la tachycardie, tachycardie tenace, permanente, élevée, - 140 dans les cas de DEBRE et de THIEFFRY, 120 dans notre observation 1.

La tension artérielle est normale ou altérée.

H.- Foie. - Rate.

Le foie est le plus souvent normal, parfois augmenté de volume. Il serait assez feéquent de trouver une splénomégalie.(13 cas sur 40, d'après O'LEARY), mais toujours de volume modéré.

I.- Reins.

Pour certains la néphrite est exceptionnelle au cours de la maladie, mais pour d'autres elle constitue une complication assez fréquente de la phase terminale (OPPENHEIM). On la rencontrerait également au cours des poussées (VAN BOGAERT, CHARLEUX) et dans les formes graves (PETGES, KARELITZ, WELT).

D'autres auteurs la signalent: FAHR rapporte un cas avec albuminurie, cylindrurie, hématurie, sans lésions notables à l'autopsie. STERINTZ et STEINFELD, SCHUERMANN, KOSTER et d'autres ont

constaté l'apparition d'une hématurie au cours de l'affection.

J.- Système osseux.

L'ostéoporose serait assez fréquente, mais tardive. Le plus souvent localisée au niveau des os plats et courts, elle peut être dans certains cas généralisée. A la radio, les os sont transparents. Elle prédispose aux fractures spontanées ou provoquées par un traumatisme léger (DE GRACIANSKY).

L'ostéoporose, ainsi que les nodules sous-cutanés renfermant du calcium seraient la conséquence d'un trouble du métabolisme calcique (DE GRACIANSKY).

K.- Oeil.

La rétinite serait une localisation assez rare de la maladie. En 1938, BRUCE en cite trois cas; en 1947, elle est signalée par LISSMAN; en 1952, THIEFFRY rapporte un cas de dermatomyosite avec au fond d'oeil des exsudats blanchâtres, cotonneux, siégeant autour de la macula et de la papille.

Dans notre 1re observation, le fond d'oeil est très caractéristique, montrant, comme dans le cas précédent, des exsudats blanchâtres et floconneux, disséminés autour de la papille et de la macula avec quelques hémorragies.

Dans ces deux cas, papille et vaisseaux étaient normaux.

L.- Ganglions.

L'atteinte ganglionnaire est exceptionnelle. On en relè-

ve trois cas dans la littérature:

- en 1939, une observation rapportée par DAVIDSON mentionne des lésions ganglionnaires trouvées à l'autopsie.
- en 1942, Julien MARIE publie la seconde observation que nous présentons à la fin de cet ouvrage, remarquable par l'existence d'une masse ganglionnaire importante sous et rétro-crurale, correspondant au territoire cutané atteint (membre inférieur droit et quadrant inféro-droit de l'abdomen). Il donne à cette affection le nom d'adéno-dermatomyosite.
- enfin, la troisième observation est publiée par DE GRACIANSKY.

Les ganglions atteints sont durs, mobiles, indolores.Leur volume est variable: volumineux et strictement localisés au territoire atteint dans notre observation 2, ils sont chez le malade de DE GRACIANSKY petits, multiples et symétriques (jugulaires, axillaires, épitrochléens, inguinaux).

o o

o

- FORMES CLINIQUES -

1 - Formes symptomatiques.

A - Poikilodermatomyosite.

On oppose habituellement la dermatomyosite à la poikilodermatomyosite de PETGES et CLEJAT. Le premier, GOTTRON en 1930 fit entrer ces deux maladies dans le même cadre.

En fait, la délimitation entre ces deux affections cliniquement et anatomiquement voisines est encore imprécise, mais la conception récente des maladies du collagène renforce la tendance uniciste de GOTTRON. Nous verrons que si des différences importantes existent entre ces deux affections, elles n'en présentent pas moins de nombreux points communs.

La maladie de PETGES a un début insidieux. Il se fait par:

- des signes généraux peu marqués: asthénie, douleur articulaires et musculaires.
- des signes cutanés, débutant le plus souvent à la face, surtout au niveau du front et des paupières, mais aussi en n'importe quel point du corps: tronc, membres supérieurs et inférieurs. Les signes sont toujours maximum au niveau de la face, des mains, des coudes et des genoux. Ils s'accompagnent de

troubles vaso-moteurs : sensation de chaleur, de brûlure ou de prurit. Ils consistent en :

- un érythème rosé avec fines télangiectasies arborescentes ou punctiformes.
- un oedème ferme, peu marqué.

A la période d'état, les signes cutanés sont surtout localisés à la face et principalement au niveau des paupières supérieures et des oreilles, mais aussi au cou et aux membres, en particulier sur les faces d'extension.

On observe un érythème télangiectasique, d'aspect réticulé, bigarré, pigmenté ou non. Très rapidement apparait une atrophie scléreuse s'étendant à l'hypoderme et aboutissant à une sorte d'adhérence au plan profond avec perte de la mobilité cutanée normale. L'épiderme devient mince et plissé.

Une desquamation notable accompagne ces lésions, faite de squames séches et fines ou kératosiques, séches, épaisses et dures.

Les signes musculaires apparaissent progressivement. On assiste peu à peu à la constitution de raideur et de sclérose musculaire, puis survient une véritable fonte des muscles, parfois transformés en fuseaux rigides et durs. Tous ces troubles aboutissent à une impotence fonctionnelle parfois considérable.

L'état général est touché. L'amaigrissement peut être important. La fièvre est fréquente.

Classiquement, la maladie ne touche pas les viscères, les

systèmes nerveux et lymphatiques.

Cependant, nous rapportons dans cet ouvrage une observation typique de poikilodermatomyosite avec importante réaction ganglionnaire (obs. 2). Les lésions cutanées localisées exclusivement au territoire cutané radiculaire de D10 à L5, constituées par un ensemble de signes tels que: infiltration, atrophie, desquamation, pigmentation irrégulière et télangiéctasies, étaient accompagnées d'une importante adénopathie rétro-crurale et inguinale. Il semble même qu'il ait existé une réaction ganglionnaire pré-sacrée.

Au point de vue histologique, les lésions musculaires sont très voisines de celles trouvées dans la dermatomyosite, comme nous le verrons plus loin.

Il s'agit ici d'une myosite atrophiante avec sclérose interstitielle. On retrouve la disparition de la striation normale, l'irrégularité des lésions, la sclérose. Par contre, les lésions cutanées sont quelque peu différentes:

- l'épiderme est assez peu touché. On note au niveau de la basale un oedème cellulaire avec vacuolisation.
- Les lésions dermiques sont plus marquées. Le derme est atrophié et infiltré par des amas de leucocytes mononucléés. Ces cellules infiltrent et détruisent le tissu conjonctif.
- Les vaisseaux sont dilatés et cernés d'un manchon cellulaire. Les filets nerveux sont également entourés par de tels éléments et parfois dissociés. Les glandes sudoripares peuvent en être infiltrées.

L'évolution de la poikilodermatomyosite est lente et s'é-

tend sur plusieurs années. Elle se fait en général par poussées. Ailleurs, on assiste à une extension progressive des lésions musculaires conduisant peu à peu le malade à la cachexie.

Cette affection est très rare chez l'enfant.

Ainsi des différences assez nettes existent entre la maladie d'UNVERRICHT et celle de PETGES:

- la première débute plus rapidement et s'accompagne d'une altération notable et rapide de l'état général.
- les lésions cutanées diffèrent quelque peu: oedèmateuses et urticariennes dans la maladie d'UNVERRICHT, elles sont poikilodermiques, bigarrées, télangiectasiques, atrophiantes dans la poikilodermatomyosite. Mais bien souvent, ces différences sont loin d'être aussi nettes.
- l'atteinte des muqueuses, si importante et relativement fréquente dans la dermatomyosite est minime dans la maladie de PETGES dont la description ne mentionne pas non plus de lésions des différents viscères, lésions rencontrées dans la maladie d'UNVERRICHT.
- dernière différence: l'évolution lente, chronique de la poikilodermatomyosite, l'évolution beaucoup plus rapide, plus aigue de la dermatomyosite.

Cependant, il semble bien qu'il s'agisse là des deux formes d'une même maladie, comme en témoigne la similitude des principaux signes cliniques et des données histologiques.

B.- Autres formes symptomatiques.

Ce sont des variantes de la poikilodermatomyosite. On décrit des formes cutanées pures et parmi celles-ci:

- une forme limitée: poikilodermie pigmentaire de la face et du cou de CIVATTE.
- une forme généralisée: poikilodermie atrophiante vasculaire de JACOBI.

Dans le cadre des dermatomyosites, entreraient également des formes musculaires prédominantes ou exclusives:

- polymyosite oedèmateuse de BERGOUIGNAN, marquée par des lésions musculaires et des poussées oedèmateuses des membres et de la face, avec des signes généraux inquiétants et d'évolution grave.
- polymyosite à forme pseudo-myopathique, affection essentiellement musculaire.

On décrit également:

- une neurodermatomyosite, association de polymyosite et de polynévrite.
- une myosite hémorragique, (PRINZING, FERROGLIO)

C.- Formes évolutives.

On peut distinguer des formes aigues, subaigues et chroniques:

- formes aigues, dont l'évolution ne dépasse pas quelques semaines et caractérisées par l'atteinte fréquente des muscles

de la déglutition. Ainsi la maladie d'UNVERRICHT et la polymyosite oedèmateuse dont VAN BOGAERT et HELDEWEIRT en rapportent un cas chez l'enfant

- formes subaigues, d'évolution moins rapide, s'étendant parfois sur plusieurs années, marquées par des poussées aigues, entrainant à la longue des atrophies cutanées et musculaires.
- formes chroniques, d'évolution très lente, sans poussées évolutives, graves par leurs sequelles. Dans ces formes, entre la maladie de PETGES.

C.- Formes associées.

Leur existence a soulevé des discussions étiologiques encore vives à l'heure actuelle. Il est des dermatomyosites associées à:

- un cancer, association relativement fréquente chez l'adulte.
- une tuberculose. Dans notre observation 2, la petite malade avait une cuti-réaction positive et elle fut emportée par une méningite tuberculeuse.
- une panartérite (DEBRE).
- une réticulose maligne (SCHWARTZ).

o o

o

- BIOLOGIE. -

Les seuls examens de laboratoire ne permettent pas une identification formelle de la maladie. Seule la biopsie permet d'établir le diagnostic.

- Le métabolisme glucidique est troublé, comme en témoigne l'augmentation de la lactacidémie à jeun et au repos, peu influencée par l'effort.

- Le taux d'acide pyruvique est normal et s'élève normalement à l'effort.

- Les troubles protidiques.

- Il y a diminution des protéines sériques sans grandes variations du rapport sérine/globuline.

- WALTER et BENDITT d'une part, LIVER, d'autre part, ont attiré l'attention sur le fait qu'il y aurait une diminution de la sérine-albumine, sans modification de l'alpha-globuline dans la dermatomyosite, alors que dans les autres collagénoses, la sclérodermie, le lupus érythémateux disséminé,..,il y aurait diminution de la sérine, avec augmentation des alpha-globulines.

- La créatinémie est augmentée.

- la vitesse de sédimentation est accélérée.

- le taux des antistreptolysines n'est pas modifié

- Le fer sérique est diminué ou augmenté. - En effet son taux est variable comme dans les atrophies des myopathies, alors que dans la poliomyélite, par exemple, il est toujours augmenté, son élévation traduisant la destruction musculaire. - D'après PINELLI, dans la dermatomyosite, le fer libéré resterait inclus dans la fibre.

- Le chlorure de sodium, la réserve alcaline, peuvent être diminués.

- Le métabolisme de l'eau peut être troublé, les épreuves de concentration et de dilution montrant une grosse rétention de liquide.

- L'aldolase sérique est augmentée.

- Les stéroides sont diminués.

- Dans les urines, il y a élévation de la créatine avec diminution du rapport créatinine préformée/créatine. Mais une excrétion accrue de créatine accompagne toujours l'atrophie et les désordres fonctionnels importants de la musculature striée. (PETERS et VAN SLYKE) Ces troubles diminuent lorsque les lésions regressent. En fait, leur mécanisme est complexe. Le mécanisme des créatines dépend à la fois de la destruction musculaire, du rapport glucido-protidique et du seuil de leur élimination, tous ces éléments étant sous l'influence, en particulier, des hormones stéroides (DE GRACIANSKY).

o o

o

- ANATOMO - PATHOLOGIE -

Les altérations histologiques ne sont pas spécifiques. Ce qui caractérise la maladie, c'est l'atteinte simultanée de la peau et des muscles.

1 - Les lésions musculaires.

Elles sont actuellement bien étudiées. Elles consistent en une myosite interstitielle et dégénérative.

La myosite dégénérative est constante. Les fibres striées sont toujours atteintes, quoique à des degrés variables. La striation transversale, puis longitudinale disparait, mais cette atteinte, fait remarquable, est inégale, irrégulière, et on voit, à côté de fibres absolument intactes, d'autres très lésées, l'ensemble réalisant un aspect en mosaique.

Par ailleurs, il existe des modifications de colorabilité du protopolasme musculaire, tantôt acidophile, tantôt basophile.

Les fibres peuvent être frappées de dégénérescence et disparaitre sans aucun signe inlammatoire.- Ainsi, dans le cas que nous rapportons (observation 1), certaines fibres sont atteintes de dégénérescence cireuse et forment des masses anhistes, s'isolant au centre de fibres saines.

Les noyaux du sarcolemme augmentent en nombre.

Les amas de cellules rondes, ou lymphorrages, étudiées par INGRAM et STEWART, puis par DOWLING, constituent le deuxième élément important.

Ils sont soit périvasculaires, soit situés entre les fibres qu'ils refoulent sans les altérer. Ils sont parfois mêlés à des polynucléaires éosinophiles ou neutrophiles, plus souvent à des hématies.

Ces aspects ne sont pas spécifiques de la dermatomyosite. On les a retrouvés dans des sclérodermies, des myasthénies, des hypothyroidies (GARCIN et BERTRAND), et, surtout, dans des hyperthyroidies (DUDGEON et UQUHART, DOWLING et GRIFFITHS).

Les autres altérations anatomiques sont plus accessoires, et elles sont variables selon le stade évolutif de la maladie.

- L'oedème interstitiel est plus ou moins marqué
- La sclérose inrerstitielle a, elle aussi, un degré variable.

2 - Les lésions cutanées.

Elles sont souvent banales, de type inflammatoire.

L'EPIDERME.

Il peut être atrophié. (Cette atrophie est constante dans la Poikilodermatomyosite). La couche cornée est épaissie, hy-

perplasique. Certaines cellules de la basale sont augmentées de volume; leur noyau est plus gros que normalement, altérations voisines de celles constatées par CIVATTE dans le lupus érythémateux disséminé.

LE DERME.

L'oedème peut le séparer de l'épiderme.

Les fibres collagènes apparaissent pâles, gonflées, granuleuses, homogénéisées, ayant perdu leur structure, parfois disloquées par un léger oedème. Mais elles ne sont jamais stratifiées comme dans la sclérodermie.

Les autres éléments du derme peuvent être également lésés. Les fibres élastiques sont parfois touchées profondément; elles sont beaucoup moins denses que normalement.

On trouve également des infiltrats entourant des capillaires dilatés ou non, et constitués surtout par des lymphocytes,mais aussi par des histioplasmocytes.

Oedème et infiltrat se retrouvent dans les différents tissus et viscères éventuellement touchés par l'affection.

3 - Les lésions des muqueuses.

Les examens histologiques sont rares. KINNEY, MAHER, et WAINGER,en 1949,publient une observation de dermatomyosite avec lésions du tube digestif, et, à l'examen histologique, présence d'un oedème intense de la sous-muquese de l'iléon et du colon.

4 - Les lésions cardiaques.

On peut trouver à l'examen du tissu cardiaque:

- oedème et infiltrats,
- perte de la striation normale,
- des foyers de nécrose.

5 - Les lésions hépato-spléniques.

DE MORSIER les a étudiées en 1952 du point de vue histologique, et a constaté:

- des infiltrats et des lésions d'atrophie dans le tissu hépatique,
- une fibrose de la pulpe rouge, dans le tissu splénique.

6 - Les lésions rénales.

Etudiées également par DE MORSIER, le parenchyme rénal renfermerait des infiltrats de cellules rondes.

7 - Les lésions oculaires.

La rétine présenterait, d'après LISSMAN des lésions de dé-

générescence hyaline et graisseuse.

8 - Les lésions ganglionnaires.

Les examens anatomiques sont très rares. Ils montrent des centres germinatifs hypertrophiés et riches en mitoses, une prolifération cellulaire considérable avec envahissement de la pulpe. La trame réticulo-endothéliale prolifère: la capsule ganglionnaire est irrégulière , d'épaisseur inégale.

o o

o

- EVOLUTION. - PRONOSTIC. -

L'évolution se fait par poussées, entrecoupées de périodes d'amélioration ou de rémission presque complète, pouvant faire croire à la guérison. En fait, elle est imprévisible.

La durée de la maladie est variable, de quelques mois à plusieurs années. La guérison spontanée peut survenir après plusieurs poussées.

Mais, dans l'ensemble, le pronostic est sombre, et il semble d'autant plus grave que le malade est plus jeune.

La mort, lorsqu'elle survient, se fait par atteinte respiratoire ou par affection intercurrente. En cas de guérison, le pronostic fonctionnel reste réservé. Il subsiste en effet, le plus souvent, outre des séquelles cutanées, des atrophies musculaires, une pseudo-ankylose articulaire.

Les thérapeutiques hormonales, de découverte récente, paraissent devoir améliorer un pronostic aussi sévère. Cependant le recul est insuffisant pour affirmer leur complète efficacité. Nous y reviendrons.

o o

o

- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL. -

Au début, les erreurs de diagnostics sont fréquentes, et ce n'est souvent qu'après avoir soulevé plusieurs hypothèses, que le diagnostic de dermatomyosite est porté.

- Des DOULEURS musculaires, parfois articulaires, accompagnées de fièvre, évoquent :

- le rhumatisme articulaire aigu

- la maladie de Bornholm, ou myalgie épidémique, mais, son début plus brusque, sa fièvre plus élevée, et la découverte de virus coxsackie dans les matières fécales, permettent de faire le diagnostic. - Cependant, ZWEYMULLER rapporte le cas d'une dermatomyosite où il aurait trouvé un virus coxsackie.

- Des OEDEMES importants peuvent faire envisager :

- une néphrite, une néphrose, avant l'apparition des autres signes de la maladie.

- Des NODULES indurés, sous-cutanés ou musculaires, font penser à :

- la trichinose, mais alors on retrouve à l'origine une abosrption de viande de porc crue, l'éosinophilie est importante, l'intra-dermeo-réaction de BACKMAn est positive.

- l'acrodynie peut être discutée devant des troubles vaso-moteurs importants, ainsi que :

- la maladie de Kussmaul avec ses signes musculaires, sa fièvre, son asthénie, ses nodosités vasculaires. La biopsie musculaire fera le diagnostic.

Des diagnostics aussi divers que : granulie, scarlatine, polynévrite, ont été portés.

Plus difficiles sont les diagnostics avec:

- Le Lupus érythémateux disséminé, dont les lésions cutanées sont très voisines de celles de la dermatomyosite: érythème télangiectasique, pigmentation, atrophie, mais il n'y a ni oedème, ni signes musculaires importants, L'examen histologique n'est bien souvent d'aucun secours.

- La Sclérodermie, caractérisée par un oedème très particulier, mais il y a peu ou pas de signes cutanéo-musculaires, peu ou pas de fièvre. Par contre, la forme oedémateuse de Hardy peut prêter à confusion avec infiltration sous- cutanée et des troubles musculaires atténués.

- La maladie de LIBMAN-SACHS ou Lupo-érythémato-viscérite maligne, avec ses signes cutanés peu différents de ceux de la dermatomyosite. Mais ici prédomonent des signes viscéraux divers, en particulier une endocardite muqueuse.

Comme nous le verrons plus loin, ces diagnostics sont d'autant plus difficiles qu'il existe de nombreux liens entre ces diverses maladies, et, bien souvent, des faits de passage entre elles.

o o

- ETIOPATHOGENIE. -

Il s'agit là d'un chapitre peu précis. Bien des hypothèses ont été soulevées dont aucune, jusqu'à présent, n'apporte une solution satisfaisante au problème.

La maladie se voit à tout âge, mais le plus souvent à l'age moyen de la vie. Elle est aussi fréquente chez l'homme que chez la femme.

Elle débute souvent en été.

1 - Etiologie.

Diverses étiologies ont été proposées.

A.-THEORIE TOXIQUE.

- exogène, faisant intervenir l'Oxyde de Carbone, mais les lésions déterminées par ce toxique et celles de la dermatomyosite sont assez différentes(GUNTHER).

- endogène, incriminant l'Urée.

Mais la plupart des auteurs pensent que les faits sont encore insuffisants pour justifier une étiologie toxique de la dermatomyosite.

B. - THEORIE DE PHOTOSENSIBILISATION.

Elle est soutenue par BANKS et TURNER.

C. - THEORIE DES AVITAMINOSES.

- carence en vitamine B (CHRISTENSEN)
- carence en vitamine P.P.,expliquant les signes cutanés.
- carence en vitamine E (BACKMANN)

Cependant les derniers essais de traitement par ces différentes vitamines, n'ont pas apporté de conclusion.

D. - Rapport entre DERMATOMYOSITE et CANCER.

Nous avons vu que l'association entre la Dermatomyosite et le Cancer est loin d'être exceptionnelle. Ainsi, on retrouve dans la littérature la coexistence de la Dermatomyosite et:

- de cancers génitaux -4 cas de cancer de l'ovaire et 2 cas de cancer du sein- (DOSTROWSKY et SACHER, BEZECNY, PICK),
- de cancer de l'estomac (GOTTRON)
- de cancer du rectum (WAISMAN) association signalée également par COTTET et CURTIS.

E.- THEORIE INFECTIEUSE. (KRABBE)

On peut apporter à cette théorie un certain nombre d'arguments cliniques et bactériologiques :

a) - Cliniques.

Assez fréquemment un épisode infectieux inaugure la maladie, et parfois, on retrouve deans la période qui précède son début, une scarlatine (DEGOS), ine coqueluche, des oreillons, (SCHUERMAN), une primo-infection tuberculeuse (MARQUEZY).

La maladie est fébrile, la vitesse de sédimentation est acélérée.

Et la coexistence d'une maladie tuberculeuse n'est pas exceptionnelle; méningite tuberculeuse, emportant brutalement la petite malade, dans notre observation 2.

b) - Bactériologiques.

Les hémocultures sont, en règle, négatives. Mais dans certains cas, on a pu mettre en évidence, par cultures et dans les tissus prélevés, des micro-organismes divers: staphylocoques, streptocoques, protozoaires, bacilles de Loeffler, bacilles de Koch, etc. - MULLER, puis SILVERIO, GALLAGO et CATALAYUD, ont découvert des virus dans les muscles lésés.

En 1947, BENEDETTI et CONTI réalisent pour la première fois la transmission de la maladie à l'animal. Par injection dans le péritoine de cobayes et de souries blanches de liquide pleural d'une part, de sang médullaire et de fragments biopsiés, d'autre part, -prélevés sur deux malades atteints de dermatomyosite- ils déterminent chez l'animal une maladie cutanéo-musculaire mortelle, et trouvent des lésions histologiques en tout point semblables à celles constatées chez les deux malades.

La transmission de la maladie de l'homme à l'animal serait donc possible; cependant, il ne s'agirait là que de constatations isolées, réfutées par les essais infructueux d'autres auteurs, (BELLONE).

En résumé, si certains arguments plaident en faveur d'une théorie infectieuse, ils ne semblent pas suffisants, ni assez constants pour permettre de conclure. En outre, le manque de spécificité des signes infectieux, et la fréquence des hémocultures négatives, viennent également contredire une telle hypothèse.

F. - THEORIE ENDOCRINIENNE.

Un certain nombre de fait a permis d'envisager, à l'origine de la dermatomyosite une dysendocrinie, mais la glande responsable varie avec les auteurs.

C'est ainsi que l'on a pu incriminer :

- l'hypophyse (O'LEARY)
- l'hyperfonctionnement de parathyroides (NORMAN)
- la thyroide; il existe ,en effet, certains traits communs à la dermatomyosite et à un dysfonctionnement du corps thyroide:
  - mêmes lésions musculaires à l'examen histologique (DOWLING, GRIFFITHS)
  - aspects biologiques voisins: créatinurie, décalcification, troubles du métabolisme glucidique.
- pancréas (JOSEF)
- surrénales: une diminution des 17-céto-stéroides

vient, en effet, étayer cette hypothèse, et certains auteurs, - DE GRACIANSKY, KY, COSTE, - ont obtenu quelques succès par l'opothérapie surrénale.

G. - THEORIE ALLERGIQUE.

Deux cas de dermatomyosite ont été rapportés chez des asthmatiques, avec guérison simultanée des deux affections.(CLARKE, FURTADO et ALVIN).

Cette théorie est séduisante à divers titres:

- elle expliquerait la multiplicité des facteurs déclanchants (infection, néoplasme, dysendocrinie)
- et l'action favorable de l'hormonothérapie.

H. - Réaction duSYSTEME RETICULO-ENDOTHELIAL.

Plusieurs auteurs ont constaté l'association de dermatomyosite et d'une atteinte du système réticulo-endothélial plus ou moins marquée. (URBACH, SHELDON et SOND, SCHWARTZ)

La multiplicité de ces étiologies montrent combien reste encore obscur ce problème. - De nombreux travaux restent à faire pour parvenir à éclairer cette si mystérieuse maladie.

2 - Pathogénie.

La pathogénie des lésions n'est pas moins obscure.

A. Pour l'expliquer, certains estiment qu'il y a avant tout une ATTEINTE VASCULAIRE.

- Pour SCHUERMAN il y aurait un trouble circulatoire de la partie terminale des vaisseaux.

- D'après FAHR, la première lésion serait une endartérite suivie d'une nécrose des parois.

- Pour KRABBE, la destruction des vaisseaux et l'extravasation des liquides en résultant, entraineraient des troubles nutritionnels et, par là, l'oedème, la dégénérescence et l'atrophie.

Cette atteinte vasculaire primitive expliquerait, en outre, la multiplicité des organes susceptibles d'être intéressés.

B. Pour d'autres, ce sont les LESIONS MUSCULAIRES les premières en date(O'LEARY et WAISMAN)

D'après ALTHOFF et EGER, les échanges musculaires seraient troublés.

C. Enfin, HORNER estime, quant à lui, que l'OEDEME dissociant et comprimant fibres et vaisseaux, est à l'origine des lésions, opinion très controversée si on pense à la discrétion habituelle de l'oedème.

o o

o

- PROBLEME NOSOLOGIQUE. -

La délimitation entre la dermatomyosite et les syndromes voisins : Lupus érythémateux disséminé, sclérodermie, etc., est encore asez imprécise.

- Rapports avec le Lupus disséminé, érythémateux.

Ils sont difficiles à déterminer. - On est souvent frappé par l'aspect voisin des lésions cutanées. Cependant bien des différences existent. En effet, le Lupus érythémateux disséminé frappe en général la femme jeune, il revêt une allure pseudo-septicémique, il s'accompagne d'atteinte articulaire et de signes cardio-rênaux.

Nous l'avons vu, l'histologie peut n'être d'aucun secour.

- Rapports avec la Sclérodermie.

Les deux maladies sont considérées, par certains auteurs, comme des variantes d'un même processus (DOWLING, FREUNDENTHAL).

Pourtant la Sclérodermie présente des traits assez caractéristiques :

- cliniques : infiltration du tissu cellulaire sous-cutané, sans signes dermiques ni musculaires; état infectieux léger.

- histologiques : modifications vasculaires et sclé-

rose, au premier plan.

- évolutifs à évolution lente et bénigne.

TOURAINE rapproche de ces deux affections le Scleroedème de BUSCHE , qui accompagne certaines maladies infectieuses, et se manifeste par un gonflement du cou, s'étendant à la face et au tronc. Ces lésions régressent en quelques mois.

- Rapports avec le maladie de LIBMAN-SACHS.

Décrite en 1924, elle est caractérisée par l'association de signes cutanés du type lupus érythémateux aigu et d'une endocardite.

- Plus lointains paraissent les relations entre la dermatomyosite et diverses affections telles l'érythrodermie myasthénique de MILLIAN, la calcinose généralisée (NORREGAARD), la périartérite noueuse, la myosite ossifiante .

Bien des faits permettent d'expliquer que des auteurs aient voulu faire entrer ces multiples maladies dans un même cadre nosologique. Outre les données cliniques et histologiques parfois voisines, deux arguments importants doivent être cités : les faits de passage et la récente conception des maladies du tissu collagène.

- Les faits de passage.

- entre dermatomyosite et lupus érythémateux aigu (DEGOS). - Le lupus érythémateux aigu s'accompagne parfois de signes musculaires.

- entre dermatomyosite et sclérodermie.

- passage d'une dermatomyosite évoluant depuis 4 ans à une sclérodermie (OPPENHEIM).

- sclérodermie aigue, prenant ensuite l'aspect d'une dermatomyosite (STILLIAR et DORNE)

- entre dermatomyosite et maladie de Libman-Sachs (DEGOS).

- Les collagénoses.

Cette tendence uniciste s'est trouvée renforcée par les travaux de KLEMPERER sur les maladies du collagène. Toutefois, pour la plupart des auteurs, cette conception ne permet pas de confondre ces affections disparates les unes avec les autres (KLEMPERER, DE GRACIANSKY).

o o

o

- TRAITEMENT. -

Les thérapeutiques sont nombreuses et d'efficacité fort inégale.

1 - Le traitement symptomatique.

- La Prostigmine (O'LEARY) et la physio-thérapie sont peu actifs sur les signes musculaires.(O'LEARY, PILCHER, VAN BOGAERT) Nous notons cependant l'effet favorable de l'ionisation dans notre observation 2.

- Plus intéressant est le traitement à mettre en oeuvre devant les accidents respiratoires et de déglutition.

- arrêt de toute alimentation par la bouche. En effet, la sonde gastrique ne met pas à l'abri des accidents.
- réhydratation par voie intra-veineuse,
- malade en position déclive, en décubitus ventral
- tête basse
- aspiration des mucosités,
- trachéotomie, si nécessaire.

2 - Traitements à visée étiologique.

- Huile iodée (DEGOS, GADEROT). Elle a quelques succès

à son actif.

- L'opothérapie, en particulier l'opothérapie surrénale La testostérone a donné un certain nombre de résultats satisfaisants.(DE GRACIANSKY). L'extrait surrénal fut utilisé dans notre observation 2 avec quelques résultats.

- Les antibiotiques, la pénicilline surtout, se sont montrés diversement efficaces. La pénicilline serait active pour GOUGEROT, DE GRACIANSKY, MARQUESY. Elle serait inefficace pour PILCHER et SUNDE.

- L'acide para-amino-benzoique: ZARAFONETIS et Coll. auraient eu d'assez bons résultats, suivis de rechutes, dès l'arrêt du traitement.

- Les antihistaminiques de synthèse semblent totalement inactifs (SUNDE).

- La vitaminothérapie
  - vitamine PP: peu d'action
  - vitamine B: quelques succès (NORMAN)
  - vitamine E: quelques améliorations (BACKMANN et MENNE, VAN LUGT, RABINOVITCH)

- ACTH et Cortisone

Ces thérapeutiques donnent, en règle, des améliorations spectaculaires, voire des guérisons. La température tombe, les signes musculaires disparaissent, l'état général s'améliore, Les lésions cutanées sont un peu plus longues à se réparer.

Il n'y a pas de séquelles.

- Les modalités du traitement.

Elles sont assez variables.

- en général, 100 à 150 mg. par jour d'A.C.T.H. ou de Cortisone, durant toute la poussée évolutive, associés à des antibiotiques.- Durant cette époque seront surveillés: poids, tension artérielle, signes nerveux, etc.

- certains associent à ce traitement de la testostérone (THORN).

- le moment propice pour arrêter le traitement est difficile à préciser. On se basera sur les signes cliniques et les examens de laboratoire (vitesse de sédimentation, électromyogramme, créatine et créatinine, fer sérique).

- parfois, le processus évolutif se poursuit malgré la régression apparente des symptômes, et tout arrêt du traitement est suivi immédiatement de rechutes (OPPEL, SILVERMANN, SIEGMANN et RUDOLPH).

- enfin, certains accidents dus à l'hormonothérapie peuvent se voir. -Ils sont rares.

Il faut cependant signaler ici les différences d'activité des deux hormones: A.C.T.H. et Cortisone. Dans la plupart des cas , l'A.C.T.H. a une influence favorable, et les observations sont nombreuses d'améliorations obtenues par l'hormone hypophysaire. Pour certains elle serait plus efficace que la Cortisone.

Tel ne fut pas le cas chez la petite malade dont nous relatons l'histoire (observation 1). Malgré 53 jours de traitement

par l'A.C.T.H. à doses croissantes, l'état de l'enfant s'est aggravé au point que l'issue fatale semblait devoir survenir dans un très court délai, quant fut institué un traitement cortisonique qui eut, lui, les plus heureux effets.

Il est,par contre, des cas où la Cortisone se montre totalement inefficace AUBERTIN et BERGOUIGNAN, DEBRE).

Enfin, chez d'autres malades, Cortisone et A.C.T.H. ont une action à peu près équivalente(CLEMENT).

Il est difficile d'expliquer l'échec de l'une ou de l'autre de ces hormones. S'agit-il dans notre cas d'une atteinte de la surrénale? Les examens qui furent pratiqués ne nous apportent pas d'indication (test de Thorn normal, excrétion des 17-cétostéroides un peu diminuée).

Lorsque les hormones sont actives, elles permettent d'éviter ou de diminuer les troubles de la respiration (THORN) et de la déglutition (THIEFFRY). L'A.C.T.H., dans notre observation, n'empêche pas l'apparition d'accidents respiratoires des plus graves.

L'amélioration est encre la règle, mais beaucoup plus lente à se manifester, dans les formes chroniques ou très évoluées.

Un problème se pose, à savoir: celui des rechutes. Problème difficile à résoudre étant donné le peu de recul dont nous disposons. Pour beaucoup, l'amélioration semble durable:

- 9 mois après l'arrêt du traitement (WILLIAM et BOWLER)
- 4 mois d'après ELKINTON
- aucune rechute après 4 mois de mise en observation THIEFFRY, LAMY).

Pour notre part, nous disposons d'un recul plus long: 17 mois après l'arrêt du traitement, notre malade fut hospitalisée pour une seconde fois, ayant présenté un début de rechute, se manifestant uniquement par des signes cutanés. Traitée rapidement cette rechute fut vite jugulée. La Cortisone se montra à nouveau efficace.

En conclusion, les nouvelles thérapeutiques hormonales ont une action rapidement favorable sur les symptômes les plus graves de la maladie, mais elles ne sont pas toujours efficaces. Cependant, si on compare leurs résultats à ceux obtenus par d'autres traitements, leur emploi dans la dermatomyosite constitue un progrès considérable de la thérapeutique.

o o

o

OBSERVATION 1

La maladie de Mireille Z..., âgée de 9 ans 1/2, a commencé, dans les premiers jours du mois de juin 1953, par une fatigabilité insolite qui la rendit vite incapable de suivre les cours de gymnastique à l'école. Le 28 juin apparaissent à bas bruit, sans fièvre ni douleur, des signes cutanéo-muqueux: une coloration rosée des deux joues, accompagnée d'une inflammation des lèvres et des gencives. Au cours de la première quinzaine de juillet, asthénie et dermatose vont s'aggraver de pair.

L'enfant se fatigue au moindre effort, devient incapable de s'habiller seule et est obligée de s'aliter. L'érythème, primitivement facial, gagne les membres inférieurs et un oedème important apparait qui gonfle les lèvres et les joues. Le 16 juillet, Mireille Z... est hospitalisée dans le service du Professeur Julien Marie, à l'Hôpital des Enfants Malades.

Pendant cette période initiale qui va du début juin au 15 juillet, il n'y a jamais eu de fièvre, aucun signe d'atteinte respiratoire ou digestif, pas le moindre phénomène douloureux. Une numération a montré: 5.330.000 globules rouges, 5.400 globules blancs, dont 64% de polynucléaires neutrophiles.

Dans les antécédents de cet enfant,en parfaite santé jusque-là,on ne retrouve aucune infection,aucune absorption de médicament dans les semaines qui précédèrent le début de la maladie.Elle n'a jamais présenté-pas plus qu'aucun membre de sa famille-de phénomènes cutané ou respiratoire de type allergique.Seuls sont à noter:une vaccination par le B.C.G. en mars 1953,avec intra-dermo-réaction positive,à la tuberculine,le 1er mai 1953 et une scarlatine chez un de ses frères,dont l'apparition a coincidé avec le début de sa maladie.

Lorsque la malde entre dans le service le 16 juillet 1953,on est frappé par l'importance d'une éruption érythémato-oedémateuse étendue à la face et aux membres.

Les joues,les lèvres,les paupières et le cou sont tuméeiés par un volumineux oedème.Un placard érythémateux rouge violacé,en ailes de papillon,se dessine sur la base du nez et les deux joues,ses limites.sont nettes et planes,il n'est pas prurigineux ni douloureux,il existe une légère desquamation au centre de chaque plaque.

Les paupières supérieures sont de coloration rosée, quelques taches purpuriques existant au menton.Les lèvres épaisses et érodées sont d'un rouge violacé.L'ensemble de la muqueuse bucco-pharyngée est très enflammé,avec un piqueté rouge sombre sur le voile.La langue est saburrale.L'enfant ne se plaint d'aucune dysphagie.Il n'y a pas d'écoulement nasal.

Au niveau des membres supérieurs,les téguments de l'avant-bras sont infiltrés d'un oedème dur,la peau est rosée surtout à la face postérieure du coude.La peau des mains

et des doigts est au contraire fine et souple. Quelques taches purpuriques sont disséminées sur les mains. L'index et le médius des deux mains sont le siège d'un élément érythémato-papuleux péri-unguéal.

La même infiltration dure distend la peau et le tissu sous-cutané des membres inférieurs. Sur un fond cyanotique se détachent des traces d'écchymoses et de purpura disséminé. A la partie supérieure de la face interne des cuisses siège une éruption parfaitement symétrique, d'aspect polymorphe, faite de macules et de papules roséeset de quelques vésicules dont certaines sont ulcérées et saignantes. Les grandes lèvres ne sont pas oedèmatiées, il n'y a pas d'écoulement vulvaire. Le tronc est indemne de toute éruption, mais non d'infiltration sous-cutanée.

Chez cette enfant au syndrome dermatologique si particulier, l'examen constate en outre une fatigabilité musculaire importante, l'enfant marche très difficilement. Elle est incapable de s'assoir sans aide. La force musculaire des différents ségments des membres est diminuée. Cette impotence fonctionnelle n'est pas systèmatisée, mais semble cependant prédominer sur certains groupes musculaires: muscles de l'avant-bras, de la loge antéro-externe de la jambe,quadriceps et adducteurs. La mobilisation passive semble limitée par l'infiltration des masses musculaires et du tissu cellulaire sous-cutané.

Cependant, il n'existe pas de paralysie vraie. Tous les mouvements sont possibles. Les réflexes tendineux et cutanés ne sont pas modifiés. Il n'y a pas de troubles sensitifs. Les paires crâniennes sont intactes. On ne note pas de troubles

sphinctériens. On trouve une douleur modérée à la pression des mollets et du triceps brachial, mais il n'y a pas et, à aucun moment, il n'y a eu de douleurs spontanées. Par ailleurs, la température se maintient autour de 37-5. Il existe une tachycardie à 120. La tension artérielle est à 19-7,5. L'abdomen est souple. Le foie et la rate ne sont pas perçus. Il n'y a pas d'adénopathie. L'enfant est fatiguée, mais parfaitement présente.

A l'interrogatoire, on ne retrouve aucune cause locale (telle que le vernis à ongle, teinture de cheveux, pâte dentifrice), pouvant être à l'origine d'une réaction allergique.

Un hémogramme montre : 4.600 000 globules rouges, 7.400 globules blancs, 67% de polynucléaires neutrophiles, 28% de lymphocytes, 5% de monocytes. Le temps de saignement est de 3 min. et 1/2. Le temps de coagulation est de 9 min. et 1/2. La résistance capillaire au capillaro-dynamomètre est normale. Un prélèvement gingival et pharyngé ne décèle pas de streptocoque. Dans les urines, il n-y a ni albumine, ni sucre, ni acétone. Le culot urinaire montre quelques leucocytes, pas d'hématies, pas de cylindres. Les urines sont stériles. L'rée sanguine est à 0g.30%. L'électrocardiogramme est normal.

Les jours suivants, alors que l'oedème facial tend à diminuer, que pâlissent les éruptions et se calme l'inflammation bucco-pharyngée, on voit au contraire se préciser et s'aggraver rapidement le déficit musculaire.

L'enfant ne peut plus s'asseoir. La diminution de la force musculaire s'affirme aux membres inférieurs, prédominant à la racine. C-est dans la sphère bucco-pharyngée qu'apparaissent les

troubles les plus alarmants: la bouche s'ouvre avec peine, les liquides refluent par le nez, la voix devient étouffée puis nasonnée.

A l'éxamen, on ne trouve qu'une paresse et non une absence de contraction du voile et du pharynx dont la sensibilité est conservée. La motricité laryngée est normale, mais il semble exister une hypoesthésie de la muqueuse du larynx. L'épreuve à la prostigmine n'améliore pas ces poussées. Le 21 juillet apparait une rétention d'urine.

Les examens complémentaires, pratiqués au cours de la première semaine d'hospitalisation, vont vérifier l'impression clinique d'une dermatomyosite.

Un nouvel hémogramme montre, comme les deux précédents, une lymphopénie relative: 3.750.000 globules rouges, 18.000 globules blancs, 73% de polynucléaires neutrophiles, 17% de lymphocytes, 10% de monocytes.

La vitesse de sédimentation est à 10 mm. pour la première heure, 20 mm. pour la deuxième heure. La moelle sternale est d'aspect normal. On n'y trouve pas de cellules L.E. Le fond d'oeil a un aspect très particulier: " Papilles à bords nets, veines un peu dilatées, artères normales, très nombreux exsudats blanchâtres, floconneux, assez gros, disséminés autour de la papille et autour de la macula, quelques hémorragies surtout à gauche. Cet aspect évoque tout à fait le diagnostic de dermatomyosite. " (Mme Auvert).

L'examen électrique et l'électromyogramme donnent les résultats suivants:

- Hypoexcitabilité (pouvant être en rapport avec l'infiltration superficielle) et diminution de l'amplitude des secousses sans lenteur manifeste.

- L'électromyogramme montre des signes très uniformes et particulièrement importants sur tous les points explorés (jambier inférieur gauche, quadriceps gauche, extenseurs des doigts à droite, biceps brachial gauche); les potentiels d'action des unités motrices sont très sous-voltés, ils sont de plus anormalement crochetés, même nettement polyphasiques et souvent étalés. En de nombreux points, on observe de la fibrillation. Conclusion: aspect très caractéristique de dermatomyosite (Dr. Guy).

Le fer sérique est abaissé à 60 gammas

Corps créatiniques urinaires. - Créatinine préformée: 382 mg.

- Créatine: 163 mg.

- Rapport $\frac{\text{créatinine}}{\text{créatine}}$: 2,3

Aldolase sérique: 2,8 (enfant normal: 0,8); protides sanguins: 57 g. p.1000; cholestérol total: 1 g.73 p.1000; rapport total/estérifié: 0,60; 17-céto-stéroides: 1,7 mg./24 heures; 11-oxy-céto-stéroides: 0,95 mg./24 heures. L'électro-encéphalogramme est normal. Les radiographies du thorax et du squelette sont normales. Il n'existe pas de calcifications visibles. Enfin, une biopsie d'un fragment de muscle et de peau prélevés au niveau de la loge antérieure de la jambe droite donne les résultats suivants:

" Sur le fragment examiné on observe une lésion fragmen-

taire de la fibre musculaire striée, caractérisée pour certains segments par une dégénérescence cireuse. Il existe des fibres partiellement vacuolisées. Les fibres dégénérées forment des masses anhistes, qui tendent à se fragmenter, à s'isoler au centre de fibres saines; un certain nombre de fibres présentent une raréfaction de la striation transversale et une augmentation des fibrilles longitudinales. Il n'existe pas d'infiltration inflammatoire et les lésions musculaires sont exclusivement représentées par la dégénérescence et une légère prolifération des noyaux du sarcolemne. Les vaisseaux sont normaux. La réaction des phosphatases alcalines est négative, ainsi que celles des estérases (S. Hébert)

Peau: hyperplasie de la couche cornée, épiderme et derme normaux, vascularisation normale.

Ainsi, le diagnostic de dermatomyosite soupçonné par l'examen clinique est affirmé par les examens complémentaires et confirmé par la biopsie. Le 22 juillet, c'est à dire six jours après l'admission, on institue un traitement par l'ACTH, aux doses de: 75 mg. du 22 juillet au 27 juillet, 100 mg. du 27 juillet au 2 aôut, 150 mg. à partir du 2 aôut, associé à la pénicilline. Au préalable, le test de Thorn, après injection de 25 mg. d'ACTH, déterminait une chute des éosinophiles de 18 à 6.

L'emploi de l'ACTH n'empêche pas le tableau de s'aggraver: l'oedème et l'éruption de la face ne se modifient pas. L'asthénie et l'impotence musculaire font des progrès rapides et surtout les troubles de la phonation et de la déglutition

deviennent chaque jour plus inquiétants, nécessitant l'alimentation par la sonde (le 2 août 1953).

Dans la nuit du 2 au 3 août, au cours d'un vomissement, surviennent brusquement des signes de suffocation et d'asphyxie imposant une trachéotomie d'extrême urgence. On pratique une aspiration endotrachéale pour libérer les voies respiratoires des débris alimentaires qui s'y étaient introduits. L'état de l'enfant est si alarmant qu'on décide de la mettre dans le poumon d'acier, où elle reste seulement quelques heures. Les aspirations sont pratiquées chaque jour. L'enfant est exclusivement réhydratée par voie veineuse (perfusions de sérum glucosé et de plasma. Aucune alimentation par la bouche). Au cours du moid d'août,l'état de l'enfant reste aussi alarmant. La diminution de la force musculaire persiste et surtout apparait une fonte musculaire qui fait suite à l'oedème et s'accentue rapidement.L'enfant ne se sert plus de ses mains et ne peut plus décoller le talon du plan du lit.Cependant,on ne note pas de rétraction musculo-tendineuse.Les réflexes tendineux sont abolis aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. L'hypotonie des muscles du voile du palais et du pharynx persiste et rend impossible tout essai d'alimentation par la bouche.La canule trachéale et la sonte stomacale sont laissées en place.Par contre,le syndrome dermatologique s'atténue;l'infiltration oedèmateuse de la face diparait aux joues,aux paupières te aux lèvres.Sur les jambes et à la face interne des cuisses,des macules brunâtres ont remplacé l'érythème.Mais de nouveaux éléments apparaissent:petites taches purpuriques de

couleur violacée à la base du thorax et sur l'abdomen qui mettrons plus d'un mois à disparaître.

Au cours de la première quinzaine de septembre apparaissent des troubles psychiques. sur un fond d'inertie et d'indifférence,contrastant avec la volonté de guérir du début,se greffent des phases d'excitation et de colère.Un électro-encéphalo-gramme normal permet d'éliminer des troubles mentaux liés à un oedème cérébral dont l'A.C.T.H. serait responsable.La tension artérielle s'est maintenue à 11/6.L'enfant n'a pas cessé de perdre du poids.A partir du 10 septembre,l'enfant sombre progressivement dans un état semi-comateux et,le 15 septembre, devant l'échec manifeste de l'A,C.T.H.,dont les doses avaient été diminuées depuis huit jours(75 mg. puis 50 mg.),on institue le 14 septembre un traitement à la cortisone de 125 mg.par jour,par voie buccale.

Ce changement de thérapeutique coincide avec une amélioration remarquable de l'état de l'enfant.Elle sort de sa torpeur en quelques jours;le 21 septembre,elle s'assied seule et, le 29 septembre,son état parait si satifaisant qu'on enlève la canule trachéale et qu'une réalimentation normale est entreprise prudemment sans aucun vomissement ni fausse route.Le 13 octobre la cortisone est arrêtée.La dose totale a été de 3g.50 en 29 jours.Mireille se lève,marche,mange seule.Son amyotrophie se répare rapidement.Il ne persiste plus de sa maladie que quelques taches pigmentées sur le visage et les membres.

Le 1er novembre,un bilan neurologique montre la restitution complète de la force musculaire.Les examens complémen-

taires confirment cette guérison clinique.Le fond d'oeil donne les résultats suivants

22 septembre 1953: papilles strictement normales.Pas d'oedème rétinien,pas d'hémorragies.Il persiste quelques exsudats , dont un volumineux,blanchâtre à gauche.

25 septembre 1953: disparition presque totale des exsudats. Normalisation totale à gauche.A droite,il persiste encore quelques exsudats.

3 octobre 1953: fond d'oeil droit;il persiste quelques plages légèrement blanchatrés,séquelles des exsudats du pôle supérieur de la papille;fond d'oeil gauche:normal.

Les dosages de créatinine et de créatine donnent:,le 20 octobre 1953:créatinine,404 mg.;créatine 118 mg.par jour;rapport, 3,4(normal); le fer sérique est à 100 gammas par litre le 13 octobre 1953.

Enfin,l'électro-myogramme du 15 octobre 1953 montre que: "Les potentiels d'unités motrices sont encore polyphasiques,mais ont repris une bonne amplitude".(Dr.J.Lefebvre).

EN RESUME : Dermatomyosite aigue évoluant chez une fillette de 9 ans et 1/2,caractérisée au point de vue clinique par un oedème et une éruption typiques de la face ,une infiltration des membres inférieurs et des avant-bras,une diminution de la force musculaire confinant la malade au lit.Le diagnostic est affirmé par l'examen du fond de l'oeil,l'électro-myogramme,la biopsie musculaire.

Dès le premier examen,on note des troubles de la parole

et de la déglutition avec paralysie vélo-palatine. Ceux-ci s'aggravent progressivement malgré l'ACTH. Brusquement, malgré la sonde gastrique, apparaissent des phénomènes de suffocation et d'asphyxie par fausse route alimentaire, nécessitant une trachéotomie d'urgence.

L'état général de l'enfant s'aggrave progressivement jusqu'au jour où, devant l'echec manifeste du traitement par l'ACTH, on décide de lui substituer la cortisone. Très rapidement l'amélioration s'amorce, et 15 jour plus tard, la canule de trachéotomie peut être retirée. Les manifestations cutanées et musculaires s'amendent, l'enfant sort peu à peu de son apathie et de sa torpeur. Elle quitte le Service, apparemment guérie, après 4 mois d'hospitalisation.

L'enfant a été régulièrement suivie au cours de l'année 1954. En janvier 1955, son état était satisfaisant et on pouvait envisager une guérison définitive, quand le 24 février 1955, elle est hospitalisée à nouveau pour une rechute.

Il s'agit d'ailleurs d'une rechute partielle. On observe en effet un oedème assez discret des joues et des paupières, surtout marqué au niveau de la paupière gauche. La face antérieure des genoux est infiltrée. En outre, on note quelques éléments érythémateux sur le visage, dessinant un aspect en ailes de papillon. Il s'agit donc essentiellement d'un oedème et d'un érythème limités à la face.

Par ailleurs, l'examen est entièrement normal; coeur, système nerveux, etc..., en particulier, la force musculaire

est intacte. Le fond d'oeil ne révèle aucune anomalie. La vitesse de sédimentation est de 13 mm. pour la première heure, 34 mm. pour la deuxième heure. Fer sérique: 90 gamma/100 cm3. Aldolase sérique: 0,45U. Créatinine préformée: 530 mg. Créatine: 135 mg. Rapport: 3,9.

L'électromyogramme pratiqué le 1er mars 1955 (Dr. Leriche): "L'électromyogramme de ce jour, à part un manque de richesse relatif dû à la relativité de l'effort ne présente aucun caractère pathologique. L'examen électrique au niveau des membres inférieurs montre: par les nerfs, des réponses d'amplitude normale, au point moteur les réponses ont été obtenues avec des seuils élevés, ce qui est dû vraisemblablement à l'infiltration sous-cutanée."

Un traitement cortisonique aux doses de 100 mg. puis, de 75 mg. par jour est institué du 25 janvier 1955 au 30 mars 1955 qui entraine une disparition des signes cutanés: oedème et érythème. L'enfant quitte à nouveau le Service, en bon état général.

o o

o

OBSERVATION 2.

Yvonne D.., agée de 7 ans est adressée au Service du Professeur MARIE le 16 avril 1942 par le Docteur Franchet pour un érythème du membre inférieur droit.

A part quelques infections pharyngées et les maladies de l'enfance, (rougeole, varicelle, oreillons), cette enfant a toujours présnté une excellente santé.

Ses parents sont également bien portants.

Examen du 16 avril 1942.

Les lésions cutanées auraient débuté insidieusement dans la première quinzaine de décembre 1941, pour atteindre, en une dizaine de jours, l'aspect et la topographie qu'elles présentent encore au moment de l'examen.

- Caractères des lésions cutanées.

L'éruption,qui serait apparue à la partie proximale du membre inférieur droit, intéresse la face antéro-externe de la cuisse et la face interne de la jambe. Elle reste strictement cantonnée au membre inférieur droit.

Elle s'est installée sans jamais s'accompagner de prurit ou de douleurs; sans aucune réaction générale.

Elle est constituée de petits placards roses ou rouges, de la taille d'un timbre-poste environ, de forme allongée, avec des limites assez déchiquetées, séparés par des intervalles de peau

saine; ils confluent cependant sur la face antérieure de la cuisse, en un placard plus large.

Ces éléments ne semblent pas avoir subi un cycle évolutif particulier. Ils seraient restés inchangés depuis leur apparition, à peine plus pâles, avec,ça et là, une très fine desquamation.

Au palper ils se montrent lisses, unis, non infiltrés, parfaitement souples. Un examen plus attentif permet de distinguer deux types d'éléments, d'ailleurs intriqués: les uns érythémateux et pigmentaires, les autres, au contraire, fait qui retient l'attention, constitués par de fines télangiectasies.

- L'examen viscéral est normal, sauf une légère polymicroadénopathie. La cuti-réaction est positive.

L'hypothèse de début d'angiomes à topographie radiculaire est à ce moment soulevée. Ce n'est qu'un diagnostic d'attente et l'on demande à revoir l'enfant six mois plus tard.

Le 15 octobre 1942, le nouvel examen décèle des lésions singulièrement modifiées; celles-ci vont pouvoir être régulièrement suivies grace à des examens répétés.

Dès fin mai, ainsi que l'apprend la mère de la jeune malade, l'éruption initiale a disparu, mais le membre inférieur droit parait, dans son ensemble, être devenu plus volumineux que le gauche; ceci insensiblement, sans douleur et sans géner en aucune façon l'enfant, ni dans la marche, ni dans ses jeux.

- Examen de la peau.

A l'inspection, les lésions apparaissent strictement uni-

latérales, atteignant le membre inférieur droit et le quadrant inférieur droit de l'abdomen. L'aspect de la peau est modifié: elle est lisse, miroitante; sa couleur est à la fois plus rouge et plus brune que du côté sain, aspect réalisé par un mélange de vaso-dilatation et de pigmentation, comme l'indique la vitro-pression. Il n'y a pas de zone de dépigmentation, et cet aspect érythépato-pigmentaire parait, dans l'ensemble, assez homogène et assez uniforme.

Cependant, quelques particularités sont à noter:

1/. Il existe deux zônes hyperpigmentées, brunâtres, l'une, de paetites dimensions, grossièrement ovalaire, nettement délimitée, siège à 3 cm. environ en dessous et à droite de l'ombilic; l'autre, au contraire, est diffuse, mal limitée, se fusionnant avec les régions avoisinantes, et s'étend à la face interne de la jambe, dans la partie inférieure. - Sur cette dernière plage, la pigmentation n'est pas homogène, mais dessine un fin réseau donnant un aspect réticulé.

2/. Le long du bord interne du pied et sur le gros orteil, c'est, au contraire, la nuance érythémateuse qui prédomine.

3/. Des modifications vasculaires méritent d'être signalées dans le quadrant inférieur - droit, de l'abdomen: la circulation veineuse y est trop développée avec de petites veines sous-cutanées dont les flexuosités sont anormalement apparentes. A la partie interne du pied droit s'extériorisent des des télangiectasies et de fines varicosités.

Outre ces modifications de coloration, les téguments du membre intéressé sont le siège d'une fine desquamation, sèche,

diffuse, non systématisée.

Du point de vue phanérien, le système pileux est moins fourni que sur le membre opposé; l'ongle du gros orteil droit est atteint d'onyxis avec rupture de l'écaille et infiltrat jaunâtre de la partie supérieure de l'ongle.

Au palper, la chaleur locale est accrue du côté atteint, d'une façon particulièrement nette à la racine de la cuisse. La peau parait sèche, infiltrée, épaisse. Elle donne une impression de résistance à la fois ferme et élastique, et elle ne conserve pas l'empreinte du doigt. Impossible à plisser, elle est difficilement déplaçable sur les plans sous-jacents, auxquels elle semble être collée et dont elle gêne l'exploration. La palpation tant superficielle que profonde n'est nullement douloureuse.

La topographie des lésions mérite d'être précisée:

1/. Le membre inférieur droit est atteint dans sa totalité, mais avec une forte prédominnance aux régions suivantes:

<u>En avant</u>: a). face antéro-interne de la cuisse, jusqu'à une limite externe formée par une ligne joignant l'épine iliaque antéro-supérieure à l'angle externe de la rotule.

b). face antérieure et partie interne du genou, en estompant reliefs et méplats de la région.

c). face antéro-interne de la jambe, alors que la face antéro-externe n'est que discrétement intéressée.

d). bord interne du pied, quart interne de la face dorsale de ce dernier, face dorsale du gros orteil.

<u>En arrière</u>: l'infiltration domone sur une bande assez min-

ce découpant la partie inerne du membre, avec, pour limite externe, une ligne joignant l'extrêmité interne du pli fessier au sillon rétro-malléolaire interne, avec un maximum au creux poplité. La plante du pied n'est atteinte que légérement et partiellement (les deux tiers antérieurs de son quart interne).

2/. Le quadrant inférieur droit de l'abdomen est lui aussi intéressé entre une ligne horizontale tracée à deux cm. au desssous de l'ombilic en haut, une verticale ombilico-symphysaire en dedans, le pli inguinal, en bas, une ligne verticale tirée du sommet du creux axillaire, en dehors. Cette topographie abdominale et cruro-jambière se superpose assez axactement à celle de la sensibilité radiculaire de D_{10} à L_5 .

La mensuration comparative des membres inférieurs, effectuée lors des premiers examens, ne rend compte d'aucune diffé - rence notable.

- <u>L'exploration des mouvements passifs.</u>

Elle montre une limitation appréciable de la flexion de la jambe sur la cuisse (le talon reste à 15 cm. de la fesse du côté atteint, alors qu'il la touche aisément du côté gauche), et une limitation légère de la flexion de la cuisse sur le bassin, ainsi que des mouvements de flexion et d'extension du pied. Par contre, la force musculaire est parfaitement conservée et l'activité fonctionnelle de l'enfant n'est ni entravée ni déséquilibrée.

- Enfin, fait le plus remarquable, il existe des <u>modifications ganglionnaires particulières:</u>

Les ganglions de la chaine verticale sous-crurale sont hypertrophiés, les inférieurs modérément, (taille d'une noisette), les supérieurs plus considérablement (grosse olive). Ils sont durs, mobiles, bien isolés, non douloureux. Une masse rétro-crurale est perçue à la palpation profonde, du volume d'un oeuf de pigeon, dure, absolument fixe, collée sur le plan osseux, indolente, elle semble multilobée sans qu'on puisse préciser s'il s'agit d'une fusion de plusieurs ganglions ou d'une masse ganglionnaire unique. Au toucher rectal, on perçoit en arrière, plaquée sur la face antérieure du sacrum, une petite masse arrondie et dure, vraisemblablement ganglionnaire.

- L'examen viscéral

Il ne révèle aucune anomalie. La sensibilité est normale à tous les modes, Les réflexes tendineux sont normaux. La tension artérielle est à 12/7 (appareil de Vaquez), la température rectale est normale. Etat général excellent, appétit conservé, pas d'amaigrissement. Pas de splénomégalie. Les autres aires ganglionnaires, normales.

- Examens complémentaires.

Hémogramme : Globules rouges : 3.860.000, Globules blancs : 8.200. Polynucléaires : neutrophiles, 50%, éosinophiles, 10,5%, basophiles, 0,50% . Moyens mononucléaires : 15,5%, Lymphocytes : 18%, Monocytes : 5,5 %

Réaction de Bordet-Wassermann de la mère : négative

Métabolisme de base : augmenté de 8%

Radiographie des membres inférieurs : ne révèle aucune a-

nomalie osseuse.

Examen des selles : présence d'oeufs de trichocéphales.

Examen électrique : normal.

Une première biopsie est faite en octobre 1942 (Dr. Arviset) sur un ganglion superficiel de la chaine verticale. Ce ganglion est légérement irrité, ainsi que l'indique le compte-rendu de M.E.Normand : " Ganglion riche en follicules lymphoides, occupés par un centre germinatif, parfois hypertrophié, les éléments histio-réticulo-endothéliaux y sont nombreux. Pas de lésions tuberculeuses ni hodgkiniennes".

Au terme de cette enquête, les hésitations diagnostiques subsistent. Malgré certains caractères communs avec la sclérodermie en bande, les lésions n'ont jamais, en aucun endroit, été ivoirines; elles sont, en outre, plus étendues, plus polymorphes et réticulées, en une zone. Frappé par l'existence des adénopathies, on se demande s'il ne faudrait pas rechercher en elles l'origine des lésions tégumentaires du membre inférieur.

L'étiologie bacillaire n'est pas retenue. Les ganglions n'ont pas les caractères des adénopathies tuberculeuses et les modifications cutanées ne sont pas expliquées par cette cause.

Une lymphogranulomatose maligne à début inguino-crural est un moment évoquée, mais aucun signe ne vient à l'appui d'un tel diagnostic: la formule sanguine n'est nullement convaincante, l'éosinophilie trouvée pouvant être rapportée à la parasitose intestinale décelée chez l'enfant. La biopsie, enfin, n'a montré aucune modification pouvant appuyer le daiagnostic de maladie de

Hodgkin.

Quant à la maladie de Nicolas et Favre, elle n'est envisagée que devant la carence d'étiologie.

Reste la possibilité d'une réticulose qu'il faudrait demander à une deuxième biopsie, plus concluante, de justifier.

La malade est pR3sentée le 4 novembre 1942 à Monsieur le Professeur SEZARY qui, retenant les troubles pigmentaires particuliers et l'infiltration tégumentaire observés sur le membre, rapproche ces lésions de celles de la poikilodermatomyosite décrite par PETGES et JACOBI. Le diagnostic éclairé, on décide de préciser la nature des lésions. Trois biopsies sont pratiquées par Mr. le Professeur Marcel FEVRE: 1/ - une biopsie cutanée , (fragment prélevé à mi-cuisse, en pleine zone d'infiltration) 2/ - une biopsie musculaire (prélevée sur le quadriceps sous-jacent à la biopsie cutanée), 3/ - une biopsie ganglionnaire faite sur le plus gros ganglion vertical du triangle de Scarpa.

L'étude histologique qu'on doit à la précieuse collaboration de M.E. NORMAND,révèlent les lésions suivantes:

" - Peau: Coupes faites en régions différentes.La couche épidermique qui la tapisse apparait d'épaisseur sensiblement normale; sa surface est cependant recouverte par des squames assez épaisses, formées de cellules cornées, lamelliformes, sans noyau. Le corps papillaire et les premières couches du derme apparaissent normaux. Mais des lésions d'aspect inflammatoire commencent immédiatement dans ce derme, pour s'enfoncer dans l'hypoder-

me et dans les couches musculaires.

Ces lésions sont représentées par des infiltrats, des trainées ou des amas de leucocytes mononucléés de dimensions très variable; les plus petits rappèlent les lymphocytes, leurs noyaux sont fortement teintés par les basiques, avec protoplasme à peine visible. Les autres éléments sont, en général, pourvus d'un noyau moin foncé, plus volumineux, souvent tatoué de fines poussières chromatiniennes, avec, parfois, de très rares nucléoles. Ces noyaux sont entourés d'un protoplasme abondant,neutrophile, assez souvent bien délimité. Ces éléments infiltrent et détruisent le tissu conjonctif fondamental dont les restes forment une sorte de trame réticulée et de soutien. Les cellules conjonctives de cette gangue en partie détruite réagissent, se multiplient, surtout au niveau des capillaires. Leurs noyau deviennent souvent volumineux, elles ont tendance à se libérer et à se mélanger aux éléments inflammatoires.

Ces lésions frappent fortement les glandes sudoripares, entourant les acini sécréteurs,ainsi que les canalicules excréteurs, mais sans,pourtant, combler la lumière de la glande qui reste presque toujours libre. Des filets nerveux sont également entourés, dissociés;il en est de même de quelques vaisseaux. Dans l'hypoderme ces lésions suivent surtout les travées conjonctives qui limitent les pelotons adipeux, mais elles pénètrent également dans les interstices des cellules adipeuses qu'elles épaississent. Cet épaississement arrive à combles, parfois, en partie ou en totalité, la cellule adipeuse elle- même.

- Muscle :De l'hypoderme, les lésions arrivent dans le tissu musculaire strié, où elles infiltrent, avec une intensité qui parait accrue, les espaces interfasciculaires, grands et petits. Le sarcolemme lui-même n'est pas épargné; ses noyaux apparaissent trop nombreux. La cellule musculaire ne semble pourtant pas, sur le fragment étudié, avoir souffert; sa situation longitudinale et transversale présente un aspect normal, ses noyaux ne semblent pas augmenter ennombre.

- Ganglion : assez fortement irrité et remanié. Certains de ses follicules lymphoides sont volumineux, minis d'un centre germinatif hypertrophié, très riche en mitoses. Les sinus périfolliculaires ont le plus souvent disparu. La trame réticulo-endothéliale a fortement proloiféré;ses éléments sect-ionnent souvent les cordons lymphoides. La capsule d'enveloppe du ganglion est par endroits, épaissie, irrégulière, et de cette capsule partent des tractus conjonctifs plus ou moins épais qui s'enfoncent dans le tissu ganglionnaire, donnant à ce tissu un aspect un peu ficelé." (E.NORMAND).

Evolution.

Nous avons, depuis lors, revu très régulièrement l'enfant, et, le 21 janvier 1943, nous avons pu constater qu'en 3 mois, des modifications sensibles s'étaient opérées, semblant bien prouver que nous assistions à une affection en évolution.

Le revêtement cutané est d'aspect de plus en plus atrophique, avec une peau miroitante,presque totalement privée de poils. L'ongle du gros orteil droit, par contre, parait devoir repousser

avec un aspect normal. Mais, surtout deux éléments prouvent l accentuation du processus évolutif lésionnel:

a)- d-une part la limitation de plus en plus considérable des mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse,qui se trouvent bloqués lorsque un angle de 45 degrés est atteint. Sans être très géné, l'enfant exécute plus difficilement certains mouvements.

b)- d'autre part, une atrophie nette du membre inférieur droit, dont l'émaciation saute aux yeux, dès la simple inspection, la mensuration dumpérimètre circonférentiel venant confirmer cette impression (3 cm. de différence à la cuisse).

Les indices oscillométriques artériels sont faibles des deux côtés (3/4), mais les courbes sont parfaitement symétriques aux divers étages. Les nouvelles radiographies osseuses, ne montrenet pas d'anomalies du squelette. - L'examen chimique du sang montrent : Calcémie: 108 mg. %. , Phosphorémie: 42 mg .%., Phosphatases: 3,6 unités Bodansky.

Le traitement:

A constitué en l'administration d'extrait surrénal au taux de 0,05 g. per os et par jour, durant 5 semaines, et, surtout, en 16 séances d'ionisation en février-mars et avril 1943.(plaque négative à Iodure de Potassium sur les racines lombaires, plaque positive, au Chlorure de Calcium, sur la nuque).

Dès le 18 mars 1943, on constate une diminution notable de l'adénopathie et une légère régression de tous les troubles du

du membre inférieur.

En avril et mai, l'amélioration se poursuit; les ganglions se rapprochent de leur volume normal, les lésions cutanées, qui étaient discrètes en dehors de la bande longitudinale que nous avons signalée, ont disparu; sur cette bande même, la peau, moins brillante, moins squameuse, perd ses aspects érythémateux et télangiectasiques, mais garde ses mêmes zones pigmentaires. Le duvet repousse sur la jambe. Au palper, l'infiltration diminue nettement.

Malheureusement, la petite malade est hospitalisée le 16 mai 1943 pour une méningite tuberculeuse, dont elle meurt, chez elle, une semaine plus tard.

o o

o

- CONCLUSIONS. -

Au terme de cette étude, un certain nombre de points méritent d'être soulignés.

1 - La dermatomyosite n'est pas une affection aussi rare chez l'enfant qu'on ne le supposait il y a 25 ans.

2 - Les signes de la maladie sont aujourd'hui bien connus, mais de nombreux mystères subsistent quant à son étiologie et à sa pathogénie.

3 - Il semble de plus en plus qu'on doive ranger, dans un même cadre nosologique, la dermatomyosite et les diverses affections voisines atteignant le collagène.

4 - L'atteinte du système lymphatique, niée par PETGES, est possible, et la réaction ganglionnaire peut même se trouver au premier plan de la maladie : ADENODERMATOMYOSITE.

5 - Malgré les nouveaux traitements, la maladie reste grave par la fréquence des accidents respiratoires et de déglutition.

6 - Les hormones, A.C.T.H. et Cortisone, ont une ac -

tion remarquable, mais non absolument constante.

Il n'y a pas de séquelles.

Cependant, le traitement hormonal ne met pas à l'abri des rechutes.

-o-o-o-o-o-o-

o-o-o

-

Vu
et permis d'imprimer,
le Recteur
de l'Académie de Paris,
J. SARRAILH

Vu:
le Doyen,
Signé: L.BINET

Le Professeur,
Signé: Julien MARIE

- BIBLIOGRAPHIE. -

1- ALLAIN (V.) Dermatomyosite or scleroderma. Arch. Dermat. Syph. 43, 264, 1939.

2- AUBERTIN (I.), BERGOUIGNAN (M.), LABADIE et MARTIN-DUPONT (C.) Dermatomyosite aigue mortelle. Bull. Soc. franç. Dermat. Syph. 60, 2, 1953.

3- BACKMANN (C-H.) Beitrag zum Krankheitsbild der Dermatomyositis. Monat. Kinderh. 100, 79, 1952.

4- BARTOLOZZI (G.) Su un caso di dermatomiosite trattato con successo con cortisone. Riv. clin. pediat. 4, 327, 1954.

5- BECKMANN (R.) and MENNE (F.) Ist die Dermatomyositis eine Vitaminmangelkrankheit? Betrachtungen über pathogenetische beziehungen zur Dystrophia musculorum progressiv Erb. Monat. Kinderh. 100, 54, 1952.

6- BENEDETTI (G.) et CONTI (C.) Sulla transmissione sperimentale della dermatomiosite. Minerva Med. 2, 146, 1948.

7- BORDA (J-M.) Dermatomyositis. Rev. Asoc. Med. argent. 67, 755, 1953.

8- BRIMBLECOMBE (F.) et KITCH (M.) Dermatomyosite probable avec cardiomégalie, trichinose et épilepsie. Proc. Roy. Soc. Med. 45, 398, 1952.

9- BROUSTET (P.) et BERGOUIGNAN (M.) Poikilodermatomyosite de Petges. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 60, 2, 1938.

10- BRUCE (G.M.) Retinitis in dermatomyositis. Tr. Am. Ophth. Soc. 36, 283, 1938.

11- BUREAU (Y.) Un cas de poikilodermatomyosite (maladie de Petges et Cléjat). Bull. Soc. franç. dermat. syph. 45, 858, 1938.

12- CLARK (T.W.) Dermatomyositis in childhood. Arch. Dis. child. 21, 160, 1946.

13- CHEIN (E.) Acute dermatomyositis. Brit. M. J. 48, 1357, 1953.

14-CLEMENT (R.), GERBEAUX (J.) et LEMIRE (M-A) Dermatomyosite avec éruption tardive. Crises convulsives. Arch. franç. pédiat. 10, 639, 1953.

15- CHARLEUX (G.) Dermatomyosite. Pédiatrie. 39, 226, 1950

16- CHEVALLIER (G.) Sur un cas de dermatomyosite à évolution lente. Pédiatrie. 9, 729, 1954.

17- COTTEL (C.) Dermatomyositis and malignant neoplasm. J. A. M. A. 224, 160, 1952.

18- COLOMB (D.) Des altérations du tissu conjonctif en dermatologie. Des collagénoses aux collagénomes. Thèse, Lyon, 1952-1953. No 58.

19- CURTIS (A.), BLAYLOCK (H.) et HARRELL (E.) Malignant lésions associated with dermatomyositis. J.A.M.A. 150, 844, 1952.

20- DAVIDSON (C.) Dermatomyositis: a clinicopathology study. Arch. dermat. syph. 87, 255, 1939.

21- DEBRE (R.), MOZZICONACCI (P.), RIVRON (J.) et GOULON (M.) Dermatomyosite à évolution lente avec calcifications. Action favorable de l'ACTH. Arch. franç . pédiat. 10, 619, 1953.

22- DEBRE (R.) Association clinique d'une poikilodermatomyosite et d'une panartérite noueuse chez une fillette de 7 ans. Arch. franç. pédiat. 11, 735, 1954.

23- DEGOS (R.), LORTAT-JACOB (E.), et DELORT (J.) Dermatomyosite. Stade leucodermique précédent le stade poikilodermique. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 60, 53, 1953.

24- DROUET (L.) Un cas de poikilodermatomyosite ou maladie de Petges. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 41, 793, 1934.

25- DOST (F.) Die Behandlung einer Kindlichen genuinen Polymyositis (Dermatomyositis) mit Penicillin. Arch. Kinderh. 140, 183, 1950.

26- ELKINTON (J-R) et coll. Effects of ACTH on the collagen diseases. Proceedings of first clinical ACTH conference. 423, 1950.

27- GATE (J.) et DURAND (G.) Un cas de poikilodermatomyosite évoluant vers le mycosis fongoide. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 84, 474, 1938.

28- AY-PRIETO (J.), ALUAREZ CAJCOS (M.) et JAQUETTI DELPOZO (G.) Contribucion al estudio de las formas anormales de la dermatomiosite. Actas Derm. Sif. 45, 4, 1954.

29- GOSTOF (R.) et MACEK (M.) La dermatomyosite chez une fillette de 7 ans. Pediatricke Listz. 8, 215, 1953.

30- GRACIANSKY (P. de) Remarques à propos de 6 cas de dermatomyosite. Sem. Hôp. Paris. 29, 1621, 1953.

31- GRANATH (A.) Fall av ACTH och Cortisonbehandlad Dermatomyositis. Sven. Läk. tidn. 49, 1953, 1952.

32- GRIVEAUD (E.) Un cas de poikilodermatomyosite. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 441, 780, 1941.

33- GROSS (P.) Dermatomyositis. Arch. Dermat. Syph. 66, 759, 1952.

34- GUERIN-TARDIVEL (M-T.) Contribution à l'étude clinique et au traitement de la dermatomyosite chez l'enfant. Thèse, Paris, 1952. No 1048.

35- GUY (E.) L'éléctromyogramme dans la dermatomyosite. Mémoire pour le cértificat d'études spéciales d'éléctroradiologie. R-22, 1950.

36- GUY (E.), LEFEBVRE (J.), LERIQUE (J.) etSCHERRER (J.) Les signes éléctromyographiques des dermatomyosites. Etude de 9 cas. Rev. neurol. 83, 278, 1950

37- HELDEWEIRT (G.) et VAN BOGAERT (L.) Sur une polymyosite primitive chez le jeune enfant, à évolution favorable. Acta neurol. psychiat. belg. 51, 700, 1951.

38- HOAGLIN (L.), DEMAY (G-H.), MOODY (W-B.) et SCHENKEN (J.) Dermatomyositis: a report of a case with autopsy and literature review. Nebraska M.J. 38, 184, 1952.

39- HOULOUSSI-BEHNGET A propos de la valéur symptomatique de la petite papule primitive rouge de Gougerot-Eliascheff dans la poikilodermatomyosite de Petges-Jacobi. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 56, 279, 1932.

40- JANNERET (R-L.) Die zyklishe Verlaufsform der Dermatomyositis. Helvet. med. acta. 20, 437, 1953.

41- JOULIA (P.), PETGES (A.) et TEXIER (L.) Dermatomyosite aigue: passage à la chronicité. Bons effets de la cortisone. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 60, 142, 1953.

42- KUNSTADTER (R-H.) et SCHULZ (A.) Dermatomyositis. Am. J. Dis. Child. 86, 61, 1953.

43- KARELITZ (S.) et WELT (S-K.) Dermatomyositis. Am. J. Dis. Child. 43, 1134, 1932.

44- LAMY (M.), BERNARD (J.) , AUSSANNAIRE (M.), JAUMET (J.), NEZELOF (C.) et LAURENT (D.) Dermatomyosite à forme oedèmateuse. Etude histologique. Essais thérapeutiques. Arch. franç. pédiat. 10, 526, 1953.

45- LAUGIE (P.) Dermatomyosite subaigue et capillarites nécrotiques à évolution rapidement fatale; échec de la cortisone. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 61, 1, 1954.

46- LEMIRE (M-A) Polymyosite (dermatomyosite) chez un enfant avec troubles de l'électroencéphalogramme. Thèse, Paris. 1952. No 521.

47- LEWIS (G-M.) Case for diagnostic: subacute disseminated lupus erythematosus.- dermatomyositis? Arch. dermat. syph. 66, 652, 1952.

48- LIANAS (R.) et ESTAUTIA L'hormone adrénocorticotrope et la dermatomyosite. Rev. invest. clin. 4, 453, 1951.

49- LITWIN (F.), ORZECHOWSKA (A.) et KENIGOWA (M.) Dermatomyositis. Report of a case.Polski tygodniklek. 8, 44, 1953.

50- MARIE (J.), SERINGE (P.), BRICAIRE (H.) et TRICOT (R.) Poikilodermatomyosite. Sem. Hôp. Paris. 21, 210, 1945.

51- MARIE (J.), SALET (J.), ELIACHAR (E.), LYON (G.), THIBAULT (P.) et AZIZI (M.) Dermatomyosite à évolution subaigue. Echec de l'ACTH, guérison par la cortisone. Arch. franç. pédiat. 11, 81, 1954.

52- MARQUEZY (R-A.) et BONNETTE (J.) Dermatomyosite infectieuse subaigue. Sem. Hôp. Paris. 24, 1923, 1948.

53- MENDELOFF (J.) Myocordial changes in dermatomyositis. Report of a case. North Carolina M. J. 15, 15, 1954.

54- MIDANA (A.) Patologia di confine; tentativo di sintesi eziopatogenetica della dermatomiosite. Minerva med. 44, 51, 1952 et Minerva dermat. 28, 37, 1953

55-MIDANA (A.) et LEONE (R.) Eziopatogenesia e terapia della dermatomiosite. Gior. ital. dermat. sif. 94, 4, 1953.

56- MORSIER (G. de), FELDMANN (H.), ARGAND (J.) et WISSMER (B.) Un cas anatomo-clinique de dermatomyosite avec lésions cérébrales. Encéphalo-dermatomyosite. Monat. Psychiat. Neurol. 123, 97, 1952.

57- NOEL (R.), DUVERNE (J.), COUDERC (J.), JOSSERAND (P.) et MUGNIERY (L.) Considérations anatomiques et cliniques à propos d'un cas de poikilodermatomyosite chez l'enfant. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 59, 348, 1952.

58- O'LEARY (P-A.) et WAISMAN (M.) Dermatomyositis: study of 40 cases. Arch. Dermat. Syph. 41, 1001, 1940.

59- OLIVI (O.) Modificazioni anatomo-cliniche a metaboliche osservate in un caso di dermatomiosite apparentemente quanto con trattamente cortisonico. Clin. pediat. 35, 505, 1953.

60- OGRYZLO (M-A.) The clinical effects of cortisone and ACTH (adrenocorticotropic hormone) in collagene diseases: acute dissiminated lupus erythematosus, periarteritis nodosa, dermatomyositis, scleroderma. Treat. Serv. Bull. Ottawa. 7, 311, 1952.

61- PETGES (G.) et CLEJAT (J.) Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée. Ann. dermat. syph. 7, 550, 1906.

62- PETGES (G.) et PETGES (A.) Poikilodermatomyosite dans la jeunesse et l'enfance. Ann. dermat. syph. 1, 441, 1930.

63- PETGES (A.) Poikilodermie et poikilodermatomyosite. Thèse Bordeaux. 1929-1930, No 933.

64- PILCHER (R-B.) Dermatomyositis: report of a case. Brit. J. dermat. 62, 494, 1950.

65- RICHARDS (H.) et HOWELL (G.) Dermatomyositis : a case report Edinburgh M. J. 59, 327, 1952.

66- RUBAUD (L.), BOULET (P.), MIROUZE (J.) et BONNET (H.) Dermatomyosite aigue à forme dysphagique initiale et myalgique secondaire: action immédiate de l'ACTH. Bull. et mem. Soc. Med. Hôp. Paris 68, 834, 1952.

67- ROBB-SMITH (A-H-I.) et DOWLING (G-B.) Discussion on the collagen vascular diseases. Proc. Roy. Soc. Med. 45, 12, 1952.

68- SCHWINGER (A.) Calcinosis universalis. With report of a case. Radiology. 59, 415, 1952.

69- SELANDER (Per) Dermatomyositis in early childhood. Acta med. scand. Sup. 246, 187. 1950.

70- SENECAL (J.) Dermatomyosite. Thèse, Paris. 1946. No 99.

71- SEZARY (A.), LESOURD (R.) et SENECAL (J.) Connection entre le lupus exanthématique et la dermatomyosite. Bull. Soc. franç. dermat. syph. 216, 1944.

72- SHEARD (C.) Dermatomyositis. Arch. Int. Med. 88, 640, 1951.

73- SILVA (F.) Poicilodermatomiosite com concreçoes calcarias subcutaneas. Hospital, Rio de Janeiro. 41, 661, 1952.

74- SILVESTRI (V.) Sopra ricerche attorno all etiopatogenesi della dermatomyosite. Arch. ital. dermat. sif. 24, 367, 1951.

75- SIMPSON (J-R.) Dermatomyositis. Proc. Roy. Soc. Med. 46, 288, 1953.

76- SIMPSON (J-R.) Dermatomyositis. Brit. J. derm. 65, 280, 1953

77- STENGER (F.) Zur pathogenese der Dermatomyositis. Klin. Wch. 28, 431, 1950

78- SUNDE (H.) Dermatomyositis in children. Acta paediat. 37, 287, 1949.

79- SUZMAN (M.) et RUDOLPH (J-A.) Effects of ACTH in acute Dermatomyositis. Lancet. 260, 660, 1951.

80- THIEFFRY (S.); MARTIN (C.) et ARTHUIS (M.) Dermatomyosite à évolution aigue. Remarque sur le diagnostic

et le traitement. Arch. franç. pédiat. 10, 613, 1953.

81- TRONCONI Moderne cognizioni sulla dermatomiosite. Ras. clin. scient. 28, 7, 1952.

82- TOURAINE (A.), LEPAGNOLE et GAUTIER (J.) Poikilodermatomyosite à prédominence unilatérale. Bull. Soc. franç. dermat. syph.. 43, 730, 1936.

83- UNVERRICHT Polymyositis acuta progressiva. Ztschr. f. Klin. Med. 12, 533, 1887.

84- VAN DER LUGT (L.) Dermatomyositis. Nederl. tijdschr. geneesk. 94, 2400, 1950.

85- WAGNER (E.) Fall eines seltenen muskelkrankheit. Arch. Heilh. 4, 282, 1863.

86- WEDGWOOD (R.), COOK (C.) et COHEN (J.) Dermatomyositis, report of 26 cases in children with a discussion of endocrine therapy in 13. Pediatrics 12, 447, 1953.

87- WRIES (S. de) Retinopathy in dermatomyositis. Arch. Ophth. 46, 432, 1951.

88- ZWEYMULLER (E.) Schwere Muskelerkrankung unter dem Klinischen Erschenungsbild einer Dermatomyositis mit Coxsackie Virus befund. Deut. Med. Wch. 78, 190 1953.

Introduction .....page 1
Historique 2
Etude clinique..... 3
Formes cliniques.....18
Biologie 24
Anatomie pathologique..... 26
Evolution-Pronostic 31
Diagnostic différentiel..... 32
Etiopathogénie..... 34
Problèmes nosologiques..... 40
Traitement 43
Observation 1 48
Observation 2 60
Conclusions 72
Bibliographie..... 74